

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1904

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Samedi 16 Juillet 1904, à 1 heure.

PAR

Roger DUBRAC

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

DE

L'Absence Congénitale du Péroné

Président : M. LE DENTU, professeur

Juges : { MM. BERGER, professeur
FAURE, AUVRAY, agrégés.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

H. JOUVE

15, rue Racine, 15

1904

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen.....		M. DEBOVE.
Professeurs.....		MM.
Anatomie.....		P. POIRIER
Physiologie.....		CH. RICHER.
Physique médicale.....		GARIEL.
Chimie organique et Chimie minérale.....		GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....		BLANCHARD
Pathologie et thérapeutique générales.....		BOUCHARD
Pathologie médicale.....	}	HUTINEL.
Pathologie chirurgicale.....		BRISSAUD.
Anatomie pathologique.....		LANNELONGUE
Histologie.....		CORNIL.
Opérations et appareils.....		MATHIASDUVAL
Pharmacologie et matière médicale.....		RECLUS.
Thérapeutique.....		POUCHET.
Hygiène.....		GILBERT.
Médecine légale.....		CHANTEMESSE
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....		BROUARDEL
Pathologie expérimentale et comparée.....		DEJERINE.
Clinique médicale.....	}	HAYEM.
		DIEULAFOY.
		DEBOVE.
		LANDOUZY.
Maladie des enfants.....		GRANCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....		
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....		JOFFROY.
Clinique des maladies du système nerveux.....		GAUCHER.
		RAYMOND
		TILLAX.
Clinique chirurgicale.....	}	LE DENTU.
		TERRIER.
		BERGER.
Clinique ophtalmologique.....		DR LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.....		GUYON.
Clinique d'accouchements.....		BUDIN.
Clinique gynécologique.....		PINARD.
Clinique chirurgicale infantile.....		POZZI.
		KIRMISSON

Agrégés en exercice.

MM.			
ACHARD	FAURE	LEGUEU	TEISSIER
AUVRAY	GILLES DE LA	LEPAGE	THIERY
BEZANÇON	TOURETTE	MARION	THIROLOIX
BONNAIRE	GOSSET	MAUCLAIRE	THOINOT
BROCA (AUG.).	GOUGET	MERY	VAQUEZ
BROCA (ANDRÉ)	GUIART	POTOCKI	WALLICH
CHASSEVANT	HARTMANN	REMY	WALTHER
CUNEO	JEANSELME	RENON	WIDAL
DEMELIN	LANGLOIS	RICHAUD	WURTZ
DESGREZ	LAUNOIS	RIEFFEL (chef	
DUPRE	LEGREY	des travaux anat.)	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LE DENTU

Professeur de clinique chirurgicale à l'Hôtel-Dieu,
Membre de l'Académie de Médecine,
Professeur à la Faculté de médecine de Paris,
Officier de la Légion d'honneur.

DE

L'ABSENCE CONGÉNITALE

DU PÉRONÉ

INTRODUCTION

Avant de commencer cette thèse, je veux exprimer ici toute la gratitude que j'éprouve envers ceux qui, par leur enseignement et leurs conseils, ont contribué à mon éducation médicale.

M. le D^r Chénieux, directeur de l'Ecole de médecine de Limoges, fut mon premier maître, et j'ai eu le grand honneur d'être pendant deux ans son élève ; qu'il me soit permis de le remercier tout particulièrement de la très bienveillante amitié qu'il n'a cessé de me prodiguer, en même temps que son précieux enseignement clinique.

J'ai conservé le meilleur souvenir de la bienveillance du D^r Donnet de Limoges.

Je ne saurais trop remercier M. le professeur Lan-

nelongue et M. le Dr Villemin qui m'ont enseigné l'art délicat de la chirurgie infantile.

Que M. le professeur Pinard, dont l'enseignement clinique nous a fait entrevoir, à côté des questions scientifiques, l'intérêt des grandes questions sociales, et le respect ému dont nous devons entourer la mère et son enfant, reçoive ici l'hommage de ma respectueuse reconnaissance.

Je tiens à exprimer particulièrement ma gratitude à M. le professeur Le Dentu dans le service duquel j'ai accompli ma première année d'externat. Il a bien voulu accepter d'être mon président de thèse, je sais tout l'honneur qu'il m'a fait en m'accordant cette faveur, et je l'en remercie sincèrement.

Je remercie également M. le professeur Hayem et M. Bensaude et Ghika, ses chefs de cliniques, de l'accueil très bienveillant qu'ils m'ont fait pendant ma deuxième année d'externat dans leur service de Saint-Antoine.

Je conserverai le meilleur souvenir des trois mois d'externat passés chez M. Champetier de Ribes, qui m'a initié, ainsi que M. Bouffe de Saint-Blaise, à l'art des accouchements.

Je prie enfin M. le Dr Mouchet, chef de clinique chirurgicale à Necker, qui m'a prodigué ses leçons et ses conseils avec une bienveillance telle qu'à côté du maître j'ai toujours senti un ami, et à qui je dois l'idée de cette thèse, de vouloir bien recevoir ici toute ma plus sincère reconnaissance.

Je terminerai en remerciant M. le professeur agrégé

Aug. Broca, chirurgien des Enfants-Malades, de l'obligeance qu'il m'a témoignée en me permettant de publier trois observations inédites « d'absence congénitale du péroné » recueillies par M. Mouchet dans son service.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

HISTORIQUE

L'absence congénitale du péroné est accompagnée habituellement, presque dans la totalité des cas observés, d'une déformation angulaire du tibia qui a contribué à la faire longtemps considérer comme une fracture intra-utérine.

Déjà indiquée dans l'ouvrage de Gurlt, puis étudiée successivement en France et à l'étranger par Broca, Houel, Brodhurst, Little, Braün, sous le titre de fracture intra-utérine du tibia. Cette malformation a été dans ces dernières années l'objet de nombreux travaux.

C'est sous le nom de fracture intra-utérine qu'elle est encore comprise et décrite par Ithen dans sa thèse en 1885, par Vilcoq en 1889.

Ce dernier consacre le chapitre III de sa thèse sur « les fractures intra-utérines en général », aux fractures du tibia avec arrêt de développement ou vices de conformation. Il dit :

« D'une façon à peu près constante, il existe au
« niveau de la fracture une courbure de l'os qui
« forme à cet endroit un angle saillant plus ou moins
« aigu.

« Cette courbure peut acquérir des proportions tel-

« les que le pied se renverse complètement en arrière,
« et devient absolument impropre à la marche. La
« fracture siège le plus souvent à l'union du tiers
« moyen et du tiers inférieur de la jambe.

« Au niveau de la convexité de l'angle osseux la
« peau qui recouvre la jambe présente certaines
« modifications que l'on peut considérer comme
« presque constantes. Tantôt il s'agit d'une simple
« dépression cutanée anormale, tantôt il existe en ce
« point une cicatrice longitudinale, mobile ou adhé-
« rente à l'os sous-jacent.

« Ces fractures intra-utérines s'accompagnent en
« outre d'importantes anomalies, le nombre des
« orteils se trouve diminué, celui des métatarsiens
« également. Ces os peuvent être inclinés dans une
« position vicieuse, quelquefois on les trouve pres-
« que fléchis à angle droit.

« A l'absence des os du pied se joint souvent le
« développement imparfait de son système muscu-
« laire. Parfois il n'existe qu'un seul muscle lombri-
« cal.

« On peut du reste noter sur le pied toutes les
« déformations possibles, tel que pied plat, pied
« varus ou valgus, déviation, rotation de calcanéum,
« absence d'un ou deux cunéiformes, etc. »

Il ajoute :

« Ce qu'il y a de *plus curieux* dans ces fractures du
« tibia, c'est *l'arrêt du péroné correspondant*. Cet
« arrêt de développement est extrêmement fréquent.
« Braun sur 23 fractures l'a observé 16 fois, tandis

« que en dehors des fractures du tibia il constitue
« une véritable rareté clinique.

Vilcoq continue sa description en constatant l'absence tantôt partielle, tantôt totale du péroné. Il note l'atrophie des muscles péroniers et tibiaux.

Il attire l'attention avec Braun sur le raccourcissement et l'arrêt de développement du membre où siège la lésion, raccourcissement qui s'accroît avec l'âge et la marche.

Enfin il insiste sur les vices de conformation qui accompagnent parfois l'absence du péroné, tels que main-bote, bec-de-lièvre, hydrocéphalie, syndactylie. Dans un cas rapporté par Houel il existait une division médiane du nez et une absence de plusieurs phalanges digitales.

Nous avons tenu à citer et à résumer entièrement la description que donne Vilcoq de la fracture intra-utérine du tibia avec arrêt de développement du péroné, afin de bien mettre en évidence ce fait, que si l'interprétation pathogénique de la lésion était inexacte, la description est toutefois très exacte et très complète.

Tous les symptômes qu'il énumère, déformation angulaire du tibia à l'union du tiers inférieur avec le tiers moyen, cicatrice au sommet de l'angle, absence d'orteils et de métatarsiens, atrophie musculaire, pied en valgus, absence du péroné, raccourcissement du membre où siège la lésion, enfin malformations concomitantes telles que bec-de-lièvre, syndactylie, etc.; tous ces symptômes nous les énu-

mérons nous-même au chapitre consacré à la description de l'absence congénitale du péroné, sans avoir à en ajouter aucun nouveau.

Les travaux récents ont consisté à séparer l'absence congénitale du péroné, de la fracture intra-utérine du tibia, et à la considérer comme une lésion distincte, due non à un traumatisme maternel, fracturant le tibia, et déterminant une atrophie consécutive de l'os voisin, mais à une compression par étroitesse ou bride amniotique exercée sur le fœtus au début de sa vie intra-utérine.

C'est grâce aux travaux de Dareste, dont nous parlerons longuement au chapitre suivant, qu'on doit l'explication scientifique de l'absence du péroné et des symptômes qui l'accompagnent d'une façon constante. Ses expériences précieuses sur les animaux et les oiseaux lui ont permis de démontrer, avec certitude, le rôle joué par la compression de l'amnios dans l'étude des malformations congénitales.

Sa théorie a été admise par presque tous les auteurs et à partir de ce moment, l'absence congénitale du péroné a été étudiée et présentée comme une affection autonome.

Hoffa dans la première édition de son livre en compte 40 cas. Depuis lors ce chiffre a été porté à 80 par Kummel et tout dernièrement Haudeck, élève d'Hoffa a pu en relever 97 observations.

En France, M. le professeur Kirmisson dans son *Traité des maladies chirurgicales d'origine congéni-*

tale a consacré un chapitre important à l'étude de cette lésion. Il traite les diverses questions de la pathogénie, symptomatologie, anatomie pathologique et thérapeutique. Il ajoute six observations personnelles au nombre restreint (100 environ) de celles déjà publiées.

Nous avons lu avec le plus grand intérêt, et nous avons largement mis à profit dans le cours de ce travail, l'étude très complète que M. le professeur Kirmisson fait sur l'absence congénitale du péroné.

Parmi les auteurs qui ont particulièrement étudié la question, et par leurs travaux ont contribué à sa mise au point, citons M. Ch. Nélaton, dont l'observation publiée dans la *Revue d'orthopédie* de septembre 1891, est suivie d'une appréciation très intéressante sur la pathogénie de la lésion, et sur la conduite à suivre en présence de la déformation du tibia et du pied valgus-équín. Nous aurons l'occasion d'en reparler au chapitre du traitement.

Nous verrons au chapitre de la pathogénie tout l'intérêt que présente l'observation de MM. Pinard et Varnier, accompagnée d'une très belle planche représentant un fœtus sur lequel persistent des brides amniotiques, cause de malformations et d'absence de doigt, confirmation éclatante de la théorie de Dareste.

Les observations de MM. Boinet de Marseille, Delanglade, Guéry, relatent des cas intéressants d'absence congénitale du péroné, et sont accompagnées de commentaires nouveaux sur cette question particulièrement complexe et discutée.

Nous mettrons largement à contribution dans le cours de ce travail, les observations précieuses de MM. Frœlich, Walther, Infroit et Heitz, dans lesquelles la rectitude du tibia a plaidé sans appel contre la théorie soutenue par Vilcoq. M. Demitrieff, dans sa thèse de 1900, a repris et commenté l'observation de Frœlich.

A la suite, de nos observations inédites on trouvera celle de M. Villemin qui a eu la bonne fortune d'opérer à courte distance l'une de l'autre une absence congénitale du péroné et une fracture vraie intra-utérine, et ainsi que celle de M. Mauclore qui relate un cas fort complexe de fracture vraie du tibia avec arrêt de développement du péroné.

Nous avons lu avec un grand intérêt l'étude parallèle à la nôtre que MM. Lannois et Kuss ont fait sur l'absence congénitale du tibia.

Enfin nous devons à l'obligeance de M. Mouchet les observations I, II, III, recueillies dans le service de M. Aug. Broca, qui viendront augmenter le nombre encore assez restreint des cas d'absence congénitale du péroné.

C'est à l'aide des auteurs précédents que nous étudierons cette malformation autrefois mal interprétée et comprise dans les fractures intra-utérines. Nous la verrons, grâce aux travaux de Dareste, Pinard et Varnier, Hoffa, Kirmisson, Nélaton, Haudeck, Frœlich, Walther, etc., se dégager peu à peu de son obscurité, pour arriver à se constituer en affection autonome, telle que nous la concevons aujourd'hui.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Ainsi que MM. Launois et Kuss dans leur étude sur l'absence congénitale du tibia (1), nous ne nous occuperons pas dans ce chapitre, des anomalies musculaires qui par leur grande variété « et le peu d'intérêt qu'elles offrent au point de vue clinique, et même au point de vue morphologique s'effacent en quelque sorte devant la prédominance des lésions osseuses, et ne nous paraissent pas mériter de description spéciale (2) ».

— Du côté du péroné, on trouve dans les diverses observations : tantôt l'absence complète de l'os, tantôt l'absence de la diaphyse, de l'extrémité supérieure, ou de la malléole externe.

Voici, d'ailleurs le résultat des diverses statistiques faites à ce sujet :

1° Kümmel (3).

Absence complète du péroné des deux côtés.	15 fois
Absence complète à droite.	20 fois
Absence complète à gauche	19 fois

1. *Revue d'orthopédie*, septembre 1901.

2. *Revue d'orthopédie*, septembre 1901.

3. Kirrnisson. *Traité des mal. chirurgicales*.

Ce qui fait un total de 54 observations, sur lesquelles la malformation était 39 fois unilatérale.

Il y avait absence partielle du péroné des deux côtés : 7 fois.

Absence partielle à droite 10 fois.

Absence partielle à gauche 4 fois.

L'absence partielle est donc trouvée dans 21 cas. Elle serait par conséquent plus rare que l'absence totale.

20 Haudeck. Sa statistique porte sur 97 observations.

Absence totale du péroné 67 fois.

Ces 67 cas se répartissent ainsi :

Absence bi-latérale. . . 22 fois.

— à droite . . . 23

— à gauche . . . 18

Absence partielle du péroné. 30 fois.

Partie supérieure. . . 9 fois.

Partie moyenne. . . 2 fois.

Partie inférieure . . . 17 fois.

3° M. Kirmisson, 6 cas :

Absence unilatérale. . . 4 fois.

Absence des 2 côtés. . . 2 fois.

Nous pouvons conclure, d'après ces trois statistiques, que l'absence totale du péroné est plus fréquente que l'absence partielle et qu'elle se rencontre

plus souvent sur un seul membre que sur les deux à la fois.

Le péroné peut être remplacé par une bride fibreuse, ainsi que cela a été constaté par l'autopsie que rapporte M. Kirmisson.

— Le tibia présente une déformation angulaire caractéristique, siégeant le plus habituellement à l'union du tiers moyen avec le tiers inférieur.

Dans quelques observations l'angle est situé, tantôt sur un point plus élevé, tantôt moins élevé.

Cet angle plus ou moins aigu, s'ouvrant en arrière, le sommet est donc dirigé en avant, quelquefois cependant on l'a constaté dirigé en dehors (Kirmisson).

Dans les observations de M. Frœlich de Nancy et de M. Walther, le tibia est rectiligne et normal. A ces deux cas on peut adjoindre l'observation de MM. Infroit et Heitz, dans laquelle la radiographie montre un os rectiligne que l'on doit considérer comme le tibia.

Au niveau de la courbure de l'os, contrairement à ce que pensait Vilcoq et les partisans de la fracture intra-utérine, on n'a pas trouvé de trace de cal osseux. Ainsi que l'établissent les observations de M. Nélaton, et de M. Villemin, ces deux chirurgiens ont pu constater au cours de l'opération, que l'angle tibial était lisse, poli, et ne présentait pas de trace de soudure osseuse antérieure.

Le squelette du tarse se présente sous un aspect atypique, il est généralement réduit à trois ou quatre os, résultant de la fusion des os normaux, et il est

souvent impossible de préciser ce qui représente chacun d'eux.

Les métatarsiens et les phalanges sont rarement au complet. D'après Kümmel les orteils seraient en nombre normal 1/3 des cas seulement.

Le plus fréquemment ce sont les troisième, quatrième et cinquième métatarsiens qui sont absents avec les orteils correspondants. On observe quelquefois la syndactylie.

La rotule peut manquer totalement, ou son volume peut être moindre que celui du côté sain (nos 3 observ.). Handeck dans sa statistique portant sur 97 observations nota 17 fois l'absence ou le développement incomplet de la rotule.

La peau présente dans la presque totalité des cas observés une cicatrice, tantôt déprimée, tantôt linéaire, quelquefois pigmentée. Étudiée histologiquement on a trouvé que ses caractères étaient ceux d'une atrophie de la peau et non ceux d'une cicatrice véritable. Elle fait rarement défaut (Exception, Observ. Walther, Infroit et Heitz).

Les lésions de l'articulation du genou sont décrites dans la relation si intéressante au point de vue anatomo-pathologique que présenta M. Kirmisson d'une petite malade opérée par lui, et qui succomba de broncho-pneumonie un mois après l'intervention chirurgicale.

Nous la citons textuellement (1) :

« La dissection des parties molles nous a permis
« de constater les particularités suivantes :

« Les vaisseaux et les nerfs sont normaux, il en est
« de même de l'extenseur propre du gros orteil et de
« l'extenseur commun des orteils. Au-dessous du
« jambier antérieur, il existe un faisceau surnumé-
« raire qui vient se terminer par une expansion apo-
« névrotique, sur la première rangée des os du
« tarse, en contournant d'arrière en avant et de
« dehors en dedans l'extrémité inférieure du tibia.

« Les muscles de la région jambière postérieure ne
« présentent rien de particulier à signaler. Les péro-
« niers latéraux sont très grêles, mais normaux
« comme insertions.

« Le péroné fait défaut dans la plus grande partie
« de son étendue. Il est remplacé par un cordon
« fibreux assez épais qui se continue avec le liga-
« ment interosseux et se perd supérieurement au
« niveau de la tubérosité externe du tibia en se fusion-
« nant avec le tendon du biceps. Inférieurement ce
« cordon fibreux se termine dans un noyau osseux
« mobile sur le tibia et sur le calcaneum avec lequel
« il s'articule ; le noyau osseux représente la mal-
« léole péronière comme nous l'avons déjà dit.

« Le tendon du biceps se perd sur la tubérosité
« interne du tibia et sur la bandelette fibreuse qui
« représente le péroné absent.

« Le fémur présente une courbure fortement exa-
« gérée de toute sa diaphyse, courbure à convexité
« antérieure. Le tibia est très fortement élargi au

« niveau de son extrémité supérieure, qui ne présente pas moins de quatre centimètres de diamètre transversal.

« Le corps de l'os est régulièrement contourné sur lui-même et présente une courbure à concavité externe. Sur le bord antérieur de l'os on voit une brèche laissée par l'ostéotomie, mais l'ossification est complète à ce niveau.

« Le tarse est le siège de malformations importantes ; il est exclusivement composé de quatre os. Le postérieur très volumineux correspond, par sa forme et son volume, au calcaneum, à l'astragale et au scaphoïde fusionnés entre eux. Les trois os antérieurs représentent : l'externe ; le cuboïde ; le moyen ; le troisième cunéiforme ; et l'interne : le premier cunéiforme.

« Le deuxième cunéiforme est uniquement représenté par un noyau ostéocartilagineux, très petit, intimement fusionné avec l'extrémité postérieure du deuxième métatarsien.

« De la disposition des surfaces articulaires que nous venons de mentionner il résulte qu'on doit considérer comme absent le quatrième métatarsien, car le cinquième seul s'articule avec le cuboïde.

« L'articulation tibio-tarsienne est uniquement constituée par le tibia d'une part, et d'autre part par une surface articulaire arrondie, ressemblant à celle de l'astragale, bien qu'elle soit loin de reproduire les caractères normaux de la surface articulaire de cet os. En effet, on ne retrouve pas nettement indi-

« quée la poulie astragaliennne, avec sa gorge et ses
« deux rebords osseux, la tête de l'os présente dans
« son ensemble une forme arrondie, de sorte que l'ar-
« ticulation se rapproche du type énarthordial.

« L'articulation du genou est le siège de malfor-
« mations considérables et d'un grand intérêt : Le
« condyle externe est tout à fait effacé ; le condyle
« interne est, au contraire, très saillant. L'excavation
« intercondylienne n'existe pas.

« Les ligaments croisés sont également absents,
« seul un petit ligament adipeux, se détachant de
« la surface articulaire postérieure du tibia peut être
« considéré comme une trace de ces ligaments.

« Le diamètre transverse des surfaces articulaires
« du tibia et du fémur est très augmenté d'étendue.
« La surface articulaire du tibia dans son ensemble
« est fortement convexe. Les deux ménisques inter-
« articulaires sont reliés à leur partie antérieure par
« un bourrelet adipeux plus développé qu'à l'état
« normal ; ils sont séparés l'un de l'autre par une
« étendue d'au moins deux centimètres. »

Nous ne saurions rien ajouter à la description précédente si complète, et nous terminerons en citant la conclusion de M. Kirmisson :

« On trouve relatées dans le fait qui nous est
« personnel et que nous venons de rapporter, toutes les lésions relatives à ce genre de malformation, c'est-à-dire, l'absence du péroné remplacé
« par un cordon fibreux, des malformations du
« côté des os du tarse et de l'articulation du genou,
« et en particulier l'absence des ligaments croisés. »

PATHOGÉNIE

Le point le plus intéressant dans cette étude, et le plus obscur en même temps, est celui de la pathogénie de l'absence congénitale du péroné.

Nous laisserons de côté les hypothèses fantaisistes engendrées par la superstition des auteurs anciens pour expliquer les malformations en général, et nous arriverons immédiatement à la théorie scientifique, admise jusqu'à ces dernières années, laquelle s'efforce de démontrer que cet arrêt de développement congénital est dû à un traumatisme maternel, agissant sur le fœtus contenu dans la cavité-utérine.

Vilcoq, en 1889, dans sa thèse sur « Les fractures intra-utérines du tibia » présente l'absence congénitale du péroné, comme une variété de fracture du tibia.

Il n'y a pour cet auteur qu'une seule affection : la fracture intra-utérine du tibia due à un traumatisme, avec tantôt intégrité du système osseux de la jambe, tantôt absence de parties osseuses.

« Le traumatisme, dit-il, qui a provoqué une fracture du tibia, détermine consécutivement un arrêt de développement plus ou moins complet de l'os voisin.

Mais si le traumatisme suffit à expliquer la fracture, Vilcoq comprend moins bien, comment il agit pour déterminer un arrêt dans le développement du péroné.

« Ce qu'il y a de plus curieux, dans les fractures
« du tibia, c'est l'arrêt du péroné correspondant ;
« cet arrêt de développement est extrêmement fré-
« quent.

.

« Si l'on étudie les nombreuses observations de
« fracture intra-utérine du tibia, on voit que le plus
« souvent la mère accuse un traumatisme pendant la
« grossesse : *Les causes paraissent donc être les*
« *mêmes que pour les fractures d'origine traumati-*
« *que, sans vices de conformation* ».

Cependant il ajoute :

« Mais ici la pathogénie devient plus obscure à cause de l'élément de malformation surajouté ».

Nous voyons que Vilcoq hésite dans son interprétation et s'il admet le traumatisme, ce n'est pas sans une certaine réserve, et surtout comme il l'avoue lui-même plus loin, parce qu'il ne voit pas de meilleure théorie pour expliquer la lésion.

Il va donc s'efforcer de prouver qu'on retrouve dans tous les cas de déformation du tibia accompagnée d'absence du péroné et d'orteils, un traumatisme maternel. A l'appui de sa thèse il cite l'observation suivante :

OBSERVATION DE VILCOQ (Résumée).

« Femme bien portante. Environ au milieu de sa première grossesse, tombe deux fois en 15 jours.

« La première chute est insignifiante. La deuxième est suivie de douleurs et de vomissements.

« L'accouchement se fait cependant à terme d'une fille présentant sur une jambe tous les signes d'une fracture composée, avec notable déplacement angulaire, induration comme un cal, cicatrice adhérente au sommet de l'angle.

« A l'examen le péroné semble imparfaitement développé, et se confondre avec le tibia.

« Le pied tend à se mettre en valgus. Contracture du tendon d'Achille. Le cinquième orteil fait défaut, le deuxième et troisième sont fusionnés ».

Vilcoq, conclut d'après cette observation que le traumatisme indiqué par la mère, est bien la cause de la fracture du tibia, qui elle-même a provoqué consécutivement l'atrophie de l'os voisin.

Nous discuterons bientôt, l'impossibilité d'une pareille interprétation. Mais suivons pour l'instant, Vilcoq dans l'exposé qu'il fait successivement des diverses explications pathogéniques proposées jusqu'à lui, et voyons comment il discute et réfute la plupart de ces théories.

Broca, dit-il, nie l'action du traumatisme. L'absence

ou le développement imparfait du péroné nécessite dans son opinion une autre explication.

Pour Broca il s'agirait d'une ossification insuffisante, il existerait une « diathèse morbide » qui tout en empêchant le développement des parties pourrait en même temps diminuer la résistance des os et les rendre aptes à la fracture.

Vilcoq combat ainsi cette théorie :

« Cette diathèse morbide est à démontrer, et en admettant son existence, il faudrait trouver la cause déterminante de la fracture, et il semble rationnel de faire entrer en ligne de compte le traumatisme ».

Brodhurst dans son mémoire sur les fractures intra-utérines présente les conclusions suivantes :

1° Il existe au point de vue étiologique une grande analogie entre les fractures congénitales et les déformations du fœtus que l'on peut rencontrer à la naissance ;

2° Les fractures peuvent être simples ou composées et la réunion exister ou ne pas exister à la naissance ;

3° Ces fractures peuvent être le résultat d'un traumatisme, ou bien la solution de continuité est due à un manque d'ossification et au rachitisme congénital ;

4° Ni les contre-coups, ni la compression des parois utérines ne peuvent produire des fractures tant que les membranes, le chorion et l'amnios, sont intacts ;

5° *Il paraît vraisemblable que les causes des fractures intra-utérines et celles des déformations congé-*

nitales sont les mêmes. Elles sont toutes deux occasionnées par l'excitation anormale des muscles du fœtus, excitation provoquée par le traumatisme maternel.

Vilcoq accepte les trois premières conclusions de Brodhurst mais réfute la quatrième. « On a vu, dit-il, en effet, nombre de fractures produites pendant la grossesse tandis que la poche des eaux était intacte ».

La cinquième conclusion lui paraît aussi très hasardée et faire de l'action musculaire du fœtus la cause déterminante de la fracture, cela lui semble une cause que rien n'autorise à admettre.

Little attribue ces malformations à une atrophie congénitale de la jambe et du pied, sous la dépendance du système nerveux, ayant provoqué une action musculaire désordonnée.

Dans la discussion qui suivit la présentation du mémoire de Brodhurst, Little fit en outre quelques remarques, entre autres celle-ci : Dans tous les cas qu'il avait observés il existait une absence de la partie inférieure du péroné, d'un ou de plusieurs orteils, parfois de doigts. *Il lui semblait difficile de concilier ces imperfections avec l'explication d'une fracture de cause purement mécanique.*

Ithen se basant sur la fréquence relative du manque complet ou du développement rudimentaire du péroné dans les fractures de jambe, pense qu'il existe là une prédisposition à la production d'une fracture congénitale.

Gurlt (tout en laissant entrevoir la possibilité d'un arrêt de développement antérieur du péroné, facilitant la fracture du tibia, privé de son soutien normal) est assez porté à croire à l'action du traumatisme. « Il semble, dit-il, que le traumatisme joue « un rôle important dans la production de ces fractures, mais il est impossible, dans l'état actuel de « la science, de dire dans quelle mesure et dans quelles conditions il agit. Produit-il consécutivement « un arrêt de développement, ou cet arrêt de développement est-il antérieur à la fracture, qui se « montre sur des os plus faibles, privés de soutien ».

Ce sont là, conclut Vilcoq, autant d'hypothèses difficiles à expliquer :

« En admettant la théorie de l'arrêt de développement primitif, nous serions encore réduits à chercher la solution d'autres problèmes, car il faudrait expliquer la cause de cet arrêt de développement. »

Ainsi donc si Vilcoq n'admet pas l'arrêt de développement primitif, c'est qu'il se sent impuissant à en expliquer la cause. Ce n'est donc qu'à défaut de meilleure explication qu'il accepte le traumatisme comme l'agent des malformations et arrêt de développement congénitaux.

Or nous allons montrer que le traumatisme ne saurait à lui seul expliquer l'absence du péroné et les autres lésions concomitantes, puis nous nous efforcerons de découvrir la cause de cet arrêt de développement, et pour cela nous ferons appel à la théorie de Dareste.

Discussion. — Si nous recherchons dans les observations publiées les cas où un traumatisme maternel pendant la grossesse a été relevé, nous nous apercevons qu'il fait souvent défaut. Le traumatisme en effet n'existe ni dans l'observation de M. Nélaton (1), ni chez les six malades de M. Kirmisson, ni dans nos trois observations.

Mais, même lorsque la mère prétend avoir fait une chute, ou reçu un choc, nous savons qu'il faut accepter avec de grandes réserves son témoignage à ce sujet, car il est peu de femmes si on les interroge qui n'accusent pas de traumatismes plus ou moins violents pendant leur grossesse : et qui cependant accouchent d'un enfant à terme parfaitement normal et bien constitué.

Pendant notre stage d'accouchement chez M. Champetier de Ribes nous avons eu la facilité de faire une enquête à ce sujet. Et la plupart des femmes, après avoir réfléchi, nous répondaient se souvenir en effet d'avoir fait une chute légère, ou bien d'avoir heurté un meuble, etc.

D'ailleurs quand ce traumatisme existe réellement, il est le plus souvent léger, et ne nécessite pas un repos de la mère, il n'a aucune influence sur la grossesse, qui se poursuit sans incident et arrive au terme dans la totalité des cas rapportés.

Puis comment le traumatisme pourrait-il rendre compte non seulement de l'absence du péroné mais

1. *Rev. d'orthopédie*, 1891.

de celle de plusieurs orteils, os du métatarse et du tarse, de la syndactylie?

Vilcoq expliquait l'arrêt de développement du péroné par le fait du voisinage de la fracture du tibia ; mais il gardait le silence sur la cause des autres lésions, et nous ne voyons pas en effet comment une fracture du tibia pourrait provoquer les malformations presque constantes que l'on observe au pied ; ainsi que les vices de conformation tels que le bec-de-lièvre, l'absence de doigts, de la rotule, l'hydrocéphalie, etc.

Enfin pour que le traumatisme puisse expliquer l'absence d'un ou de plusieurs os, il faudrait qu'il se produise dès le début de la vie embryonnaire du fœtus, puisque les membres font leur apparition vers le troisième mois.

Or c'est généralement vers le cinquième, sixième, septième mois qu'il est accusé par la mère ; il ne saurait donc provoquer l'arrêt de développement complet ou partiel du péroné qui à cette époque de la vie intra-utérine du fœtus est complètement développé.

A l'époque où le traumatisme pourrait vraiment expliquer l'absence du péroné, c'est-à-dire avant le deuxième mois, on ne le retrouve jamais mentionné, et en effet on ne se l'expliquerait guère sur un utérus qui dépasse à peine le pubis de trois centimètres.

Une des causes qui a surtout favorisé la théorie de la fracture intra-utérine, c'est l'existence d'une inflexion du tibia, et la présence au-devant du som-

met de l'angle d'une dépression cicatricielle de la peau.

On a pensé qu'il y avait eu fracture et que l'un des fragments perforant la peau avait donné lieu à une plaie, laissant après elle la cicatrice dont l'existence est constante en pareil cas.

A cette explication nous ferons les objections suivantes :

S'il y a toujours inflexion du tibia, on ne trouve pas à ce niveau d'augmentation du volume de l'os, en un mot, il n'y a pas de cal véritable.

M. Villemin au cours d'une opération chirurgicale a pu constater en effet que : « A l'endroit de la cou-
« dure, l'os dépouillé de son périoste présentait une
« surface tout à fait unie sur les trois faces ». M. Nélaton, ayant pratiqué une ostéotomie cunéiforme, insiste sur le fait que le tibia ne présentait pas trace de soudure osseuse, indice de fracture antérieure.

M. Frœlich de Nancy (1), en 1900, a présenté une observation qui nous semble de nature à trancher d'une façon définitive, la question si discutée de la relation de l'absence congénitale du péroné avec les soi-disant fractures intra-utérines.

Le cas relaté par M. Frœlich et qui fait le sujet de thèse de M. Demétrieff est celui d'une absence congénitale du péroné, avec intégrité du tibia.

Chez ce malade le tibia est rectiligne et normal, et cependant le péroné fait défaut ainsi que les deux der-

1. Frœlich (Thèse Demétrieff), 1900.

niers orteils. On constate une cicatrice linéaire, le pied est valgus équin.

Il n'y a pas eu fracture du tibia, puisque celui-ci est intact, ainsi que le prouve une épreuve radiographique : il faut donc formellement abandonner la théorie de Vilcoq, que ce cas précieux ruine sans appel.

Deux autres cas sont venus appuyer et confirmer l'observation de M. Frœlich.

M. Walther a présenté à la séance du 8 octobre 1902, à la Société de Chirurgie, un malade entré dans son service pour une entorse ; et qui présentait une absence de la diaphyse du péroné sans autres malformations, sauf une déviation du pied en varus équin, avec intégrité absolue et rectitude du tibia constatée par la radiographie.

Enfin récemment MM. Infroit et Heitz ont étudié par la radiographie un cas relativement complexe d'absence congénitale du péroné et dans lequel le tibia est très réduit de volume et de longueur mais ne présente pas la courbure habituelle.

Quant à la dépression cicatricielle, elle est loin d'avoir la valeur qu'on a voulu lui attribuer pour expliquer une fracture ancienne avec perforation de la peau.

Haudeck fait remarquer qu'en admettant l'hypothèse d'une perforation de la peau de dedans en dehors par l'un des fragments, il est remarquable que la peau seule soit perforée, et que les enveloppes de l'œuf et l'utérus lui-même ne soient jamais atteints, et qu'il n'en résulte pas un avortement.

Au contraire on note presque toujours que la grossesse, malgré le traumatisme, continue régulièrement et que l'accouchement a lieu à terme.

Dans le cas de Hoffa qui sert de base au travail de Haudeck, la petite dépression cicatricielle de la peau a été excisée et examinée histologiquement; et la conclusion de cet examen est que: « les caractères sont ceux d'une atrophie de la peau par suite d'une pression exercée de dehors en dedans, et non ceux d'une cicatrice véritable ».

Enfin l'observation précieuse de Frelich confirme d'une manière indiscutable l'examen histologique puisque on a constaté la présence parfaitement nette d'une cicatrice au-devant du tibia rectiligne!

Un dernier argument contre la théorie de la fracture intra-utérine repose sur l'atrophie parfois considérable du membre, réduit dans quelques cas à un véritable moignon, et que ne saurait en aucune façon expliquer la fracture du tibia.

Il faut donc bien admettre que nous sommes en présence d'un arrêt de développement; il nous reste maintenant à expliquer quelle est la cause de cet arrêt de développement.

Nous pensons avoir renversé absolument la théorie de Vilcoq et prouvé que l'absence du péroné, la courbure du tibia, l'absence des orteils, la cicatrice, ne peuvent en aucune façon dépendre d'une fracture traumatique, par quelle théorie allons-nous les expliquer nous-même?

Celle qui nous paraît la mieux établie, et qui est

aujourd'hui à peu près universellement admise pour expliquer cette malformation congénitale, a été formulée par Dareste, et nous allons l'exposer :

Théorie de Dareste. — Nous allons présenter la théorie de Dareste dans son ensemble, et en insistant sur les parties qui touchent le plus près notre thèse.

Dareste fait un exposé rapide de l'histoire de la question. La pensée, dit-il, d'expliquer un certain nombre d'anomalies par la compression n'est pas nouvelle, on lit en effet dans le *Traité de la nature de l'enfant* qui fait partie de la collection hippocratique le passage suivant :

« Les enfants deviennent estropiés de cette
« manière : quand dans la matrice il y a étroitesse de
« la partie ou en effet s'est produit l'estropiement, il
« est inévitable que le corps se mouvant en lieu étroit
« soit estropié en cette partie. C'est ainsi que les
« arbres qui dans la terre n'ont pas assez d'espace
« ou sont gênés par une pierre ou par tout autre
« chose, deviennent tortus en grandissant ; ou bien
« gros en un point et tortus en un autre. L'enfant
« en éprouva autant lorsque dans la matrice une
« position est relativement trop étroite pour la par-
« tie correspondante de l'enfant.

Et Dareste ajoute :

« Mais comment l'embryon peut-il être comprimé
« dans la matrice ? Quel est l'agent de cette com-
« pression ? C'est ce qui jusqu'à mes recherches
« était complètement ignoré ».

A. Paré supposait que le pied bot était produit par l'habitude qu'avaient certaines femmes de croiser les jambes pendant la grossesse.

Geoffroy Saint-Hilaire, avait cherché à une certaine époque à expliquer la formation des monstruosité simples, par des adhérences de l'embryon à ses enveloppes, et on lit dans un de ses mémoires cette curieuse phrase : « Chez les monstres nous obser-
« vons souvent des pieds-bots et jusqu'à des avorte-
« ments de doigts. Tels sont autant d'effets de la
« contrainte imposée à ces fœtus par les brides qui
« se rattachent aux membranes de l'œuf, retenus
« sans mouvement et toujours enroulés de la même
« façon, ils croissent sous l'action pénétrante de cette
« situation pénible et prolongée ».

Dareste ajoute : Certes G. Saint-Hilaire avait bien vu, mais il n'avait vu qu'un côté de la question ; car dans un grand nombre de cas « l'embryon n'est
« point adhérent aux membranes de l'œuf, bien que
« comprimé par elles ».

Cruveilhier a souvent insisté sur le fait des pressions extérieures déterminant chez l'embryon des déviations congénitales et même aussi des soudures comme la symélie. Il avait, dit Dareste, assurément raison, mais il ne pouvait convaincre ses adversaires, car il ignorait l'agent de la compression et que d'ailleurs il était complètement étranger à l'embryogénie. On voit cependant qu'il était bien près de la vérité. Il signale en effet dans un certain nombre de cas la pénurie des eaux de l'amnios. Ses adversaires

lui répondaient que les eaux de l'amnios étaient parfois peu abondantes dans le cas d'enfants bien conformés, et d'autres fois très abondantes dans le cas d'enfants affectés de pieds-bots.

Cruveilhier répliquait avec raison que la production du pied-bot ayant lieu à une époque peu avancée de la vie intra-utérine, la sécrétion des eaux de l'amnios, alors peu abondante, avait pu reprendre ultérieurement ses proportions normales. « Mais comme il « n'avait aucune idée de l'état de l'embryon pendant « les premières phases de sa vie, et qu'il se le repré- « sentait toujours comme pourvu dès son origine de « muscles et d'os, il ne pouvait concevoir la pensée « qu'une membrane aussi molle et délicate que l'am- « nios pouvait être le véritable agent de compres- « sion ».

Darèste termine cet exposé des théories antérieures à la sienne et conclut :

« Mes expériences font cesser toutes les incertitudes en montrant :

1^o Que l'amnios arrêté dans son développement comprime les parties de l'embryon sur lesquelles il s'applique ;

2^o Que cette compression s'exerce lorsque le corps de l'embryon n'est encore constitué que par des cellules homogènes ;

3^o Que cette compression lorsqu'elle s'exerce sur les membres détermine trois sortes d'effets, tantôt isolés et tantôt associés : des arrêts de développement, de déviations, et des soudures.

Théorie de Dareste. — On a souvent cherché, ainsi que nous venons de le voir, à expliquer un grand nombre d'anomalies simples par la compression partielle de l'embryon dans la matrice.

Mais les partisans de cette doctrine n'ont pu jusqu'à présent la faire prévaloir parce qu'ils ignoraient l'agent de la compression.

« Mes recherches, dit Dareste, sur la production
« artificielle des monstruosités m'ont appris que
« dans l'embryon des oiseaux un grand nombre de
« monstruosités simples résultent de la compression
« partielle du corps de l'embryon ; que l'agent de
« cette compression partielle est l'amnios arrêté
« dans son développement. Enfin que cette com-
« pression partielle ne peut déterminer d'événe-
« ments tératologiques qu'autant qu'elle s'exerce de
« très bonne heure, lorsque l'embryon n'est consti-
« tué que par des cellules homogènes et ne présente
« pas encore ses éléments histologiques définitifs ».

Dareste cite l'observation d'un fœtus de mouton qui présente des déviations de toutes sortes. Or, dans ce cas, l'amnios complètement adhérent avec la peau de l'embryon dans une grande partie de la région cervicale et dorsale n'a pu être enlevé en totalité. Un lambeau persistant de cette membrane forme une sorte de gaine qui enveloppe et comprime les pattes postérieures ; c'est cette compression qui a manifestement renversé en arrière les doigts des pattes postérieures.

« Ces adhérences de l'amnios avec la peau de l'em-

« bryon établissent avec une complète évidence que
« la date de ces événements tératologiques est très
« ancienne, car elles n'ont pu se produire que lors-
« que la peau n'était pas définitivement constituée et
« ne s'était pas encore revêtue de ses poils laineux ».

Dareste ajoute :

« Cette pièce présente donc la réalisation complète
« des idées que je professe depuis longtemps sur la
« tératogénie ».

Le fœtus représenté par la planche XXVII de l'*Atlas d'anatomie obstétricale* de MM. Pinard et Varnier nous permet également de constater des brides amniotiques encore adhérentes au corps du fœtus et ayant déterminé des malformations aux deux mains. On comprend aisément tout l'intérêt de ce cas relaté par MM. Pinard et Varnier qui confirme absolument les recherches de Dareste.

Si maintenant on suppose que l'amnios au lieu de continuer à se développer en s'éloignant de l'embryon, comme cela a lieu normalement, reste appliqué contre lui ; les membres viendront se heurter contre un obstacle qu'ils ne peuvent déplacer et leur évolution sera nécessairement modifiée. Tantôt ils s'arrêteront totalement ou partiellement dans leur développement, tantôt ils évolueront à peu près complètement, mais en infléchissant leurs segments les uns sur les autres d'une manière anormale. Ces faits dans bien des cas se produiront de diverses manières et produiront des difformités diverses.

« On s'explique d'ailleurs très bien la diversité de

« ces efforts produits par une cause unique : la pression contre l'amnios ; par les divers degrés d'intensité, par la durée de son action, et aussi par son action plus ou moins étendue, plus ou moins restreinte ».

Signalons maintenant ces divers effets :

1° Arrêt de l'évolution des membres au moment même où ils commencent à apparaître. Ils restent dans leur premier état de bourgeons cellulaires : C'est l'ectromélie, la seule modification ultérieure qu'ils présentent c'est la formation de la peau.

2° Si la pression n'agit qu'un peu plus tard après l'allongement des membres, et le commencement de leur segmentation ; elle ne frappe plus que certains de leurs segments. Les uns sont frappés d'arrêt de développement, les autres continuent à évoluer. Cet arrêt de développement moins précoce que le précédent produit : l'hémimélie quand il frappe les derniers segments des membres, soit du pied ou de la main ; la phocomélie lorsqu'il atteint les segments intermédiaires, le bras et l'avant-bras, la cuisse et la jambe, sans toucher à la main et au pied.

3° Il arrive enfin que certains segments des membres, tout en se développant d'une manière à peu près complète, sont cependant frappés d'arrêt de développements partiels qui n'atteignent que certains de leurs éléments. A la main et au pied, les doigts et les orteils peuvent manquer en plus ou moins grand nombre, ou lorsqu'ils se développent ne le faire que d'une manière incomplète.

Ils peuvent également rester attachés les uns aux autres par suite de la persistance du blastème cellulaire qui les unit primitivement (syndactylie). A l'avant-bras on voit manquer parfois le radius, à la *jambe, le péroné*, et avec ces os les muscles qui les accompagnent.

Enfin Dareste termine en concluant :

« Ainsi donc les anomalies des membres, à l'exception de la polydactylie, quelques diverses qu'elles soient, résultent toutes de la mise en jeu de trois faits tératologiques : L'arrêt de développement, la déviation et la soudure, qui tantôt se produisent isolément, tantôt s'associent ; et ces faits sont déterminés par une cause unique : la pression des membres, contre l'amnios arrêté dans son développement ».

Telle est la théorie de Dareste qui nous permet d'expliquer logiquement l'absence du péroné et les diverses malformations concomitantes.

Nous ajouterons quelques notions d'embryogénie qui sont le complément de la théorie de Dareste.

Au début toutes les parties qui constituent les membres sont formées de cellules identiques, l'os ne se distingue pas du cartilage. Il suffira donc d'une force mécanique très faible agissant sur des éléments anatomiques si fragiles pour troubler leur développement ultérieur.

C'est au deuxième mois de la vie intra-utérine que commencent à se différencier de cette masse homo-

gène qui représente les membres les différents organes et en particulier le squelette.

Après la huitième semaine les membres ont leur aspect définitif, mais le squelette est encore cartilagineux.

L'ossification commence à partir du troisième mois. La cause mécanique qui entrave le développement devra donc agir dans les deux premiers mois ; cette cause prouvée par les recherches de Dareste c'est l'étroitesse du capuchon amniotique.

A l'appui de la théorie de Dareste nous citerons l'observation de MM. Pinard et Varnier qui figure (Planche 27), dans leur *Atlas d'Anatomie obstétricale*.

Ce fœtus a été observé chez une tertipare qui expulsa un premier fœtus vivant pesant 2200 gr ; dans les annexes on trouva une deuxième poche contenant un jumeau macéré de 450 grammes.

« Chez ce fœtus, la main gauche ne présente que
« trois doigts bien conformés. Le médius est réduit
« à l'état de moignon. Quant à l'annulaire il est étiré
« par une bride, qui se continue directement avec
« son revêtement épidermique et va après un trajet
« de 4 centimètres environ se confondre en s'effilant
« avec la gaine amniotique du cordon. Avant cela
« la bride forme autour d'une anse du cordon un
« nœud très serré et qui l'étrangle au point de
« le rendre filiforme, mettant par conséquent un
« obstacle absolu à la circulation funiculaire. La
« main droite présente également des malformations

« du médus et de l'annulaire qui sont réduits à l'état
« de moignons de quelques millimètres de saillie ».

La théorie de Dareste est acceptée par tous les auteurs français que nous avons consultés. M. Kirmisson dit :

« Cette théorie, basée sur les recherches tératologi-
« ques de M. Dareste, et sur l'examen de quelques
« fœtus monstrueux, rend parfaitement compte de
« tous les phénomènes observés dans l'inflexion du
« tibia avec absence du péroné.

« Si l'on suppose en effet que la compression amnio-
« tique s'exerce vers la huitième semaine à un
« moment où les extrémités ont déjà subi leur mou-
« vement de torsion autour de l'axe longitudinal,
« et où le péroné est dirigé en dehors, on comprend
« que le résultat de cette compression puisse être
« absence du péroné et des orteils externes. Cette
« même influence s'exerçant à une période plus
« hâtive donnera lieu à une absence du tibia et du
« gros orteil ».

La petite dépression cicatricielle est due à l'existence d'adhérences amniotiques, et la compression et la traction exercées par ces brides rendent aisément compte de l'incurvation de l'os.

On a cherché cependant à expliquer différemment la courbure du tibia. Fricke (Thèse de Boon, 1887) prétend que ces cas d'inflexion du tibia avec absence du péroné répondraient à une période normale du développement de la cinquième et sixième semaines. Plus tard le tibia serait redressé par le péroné se

développant. Evidemment si le péroné ne se développe pas, le redressement du tibia ne saurait se faire et la courbure normale persisterait.

M. Boinet n'accepte pas cette théorie de Fricke. Il paraît difficile, dit-il, d'admettre que le redressement tibial soit dû au développement d'un os aussi grêle que le péroné, os qui s'atrophie et disparaît dans la série animale. Il suffit de jeter un coup d'œil sur les squelettes du cheval, des solipèdes et des ruminants, pour avoir des exemples d'atrophie graduelle et de disparition progressive non seulement du péroné, mais encore de l'arc externe du pied.

M. Boinet termine en se ralliant entièrement à la théorie de Dareste.

Cependant la théorie de la compression par une bride aniotique ou par étroitesse du capuchon amniotique, a été attaquée dans ces derniers temps par Frieben (1) ; ainsi que le font remarquer MM. Infroit et Heitz dans leur étude sur un cas d'hémimélie étudié par la radiographie.

Frieben a attiré l'attention sur l'importance de l'hérédité dans des cas semblables, s'appuyant sur deux observations : un père transmettant sa malformation à ses trois fils (Wolkmann) et dans une même famille sept cas identiques d'absence congénitale du péroné en trois générations (Ridder).

Malgré cette constatation, évidemment fort intéres-

1. Frieben. *Ueber kongenitale defekt der fibula*. In *dis. Greifswold*, 1898.

sante, de l'hérédité, MM. Infroit et Heitz terminent leur article ainsi :

« Il semble cependant raisonnable d'admettre, « avec tous les auteurs qui se sont occupés de cette « question, que cette hémimélie par absence du « péroné est due vraisemblablement à la pression « purement accidentelle du capuchon amniotique, « trop étroit, sur la face externe du segment distal « du membre, pendant les premiers mois de la grossesse. »

Enfin MM. Launois et Kuss dans l'étude parallèle à la nôtre qu'ils font de l'absence congénitale du tibia, concluent :

« Il est possible que d'autres causes interviennent « causes que des recherches ultérieures mettront « peut-être en valeur ».

On peut se demander en effet quelle est la cause première de l'arrêt de développement.

La syphilis, l'alcoolisme, la tuberculose, ont tour à tour été incriminés.

Certains ont prétendu (G. Saint-Hilaire) que les malformations étaient plus fréquentes chez les filles-mères, à cause des traumatismes qu'elles font elles-mêmes subir à l'utérus, soit pour cacher, soit pour mettre un terme à leur grossesse.

L'hérédité, ainsi que nous l'avons vu précédemment, joue un rôle certain dans la pathogénie des vices de conformation, « mais il est actuellement « impossible de déterminer ce rôle » (Launois-Kuss).

Quoiqu'il en soit, conclut M. Launois, la compres-

sion de l'amnios, moyen, sinon cause initiale de l'arrêt de développement, agit indirectement en créant des troubles trophiques et en gênant la circulation sanguine.

Nous terminerons cette étude sur la pathogénie de l'absence du péroné, en citant la conclusion de M. Nélaton, qui nous semble répondre parfaitement à l'opinion actuelle de la science sur cette question si longtemps discutée et obscure :

« Nous pensons donc qu'aujourd'hui la théorie qui
« attribue les malformations semblables à celle que
« nous présentons à une fracture intra-utérine doit
« être absolument repoussée, et que de semblables
« difformités doivent être *définitivement et exclusi-*
« *vement rapportées* comme le veut M. Dareste à des
« compressions exercées par une membrane amnio-
« tique trop étroite ». Nous ajouterons seulement, que
cette compression doit s'exercer au début de la vie
embryonnaire du fœtus.

SYMPTOMES ET DIAGNOSTIC

Dans l'absence congénitale du péroné, si les symptômes cardinaux se retrouvent à peu près constants dans toutes les observations, d'autres font fréquemment défaut, et nous ne pensons pas qu'il existe deux cas présentant des lésions absolument identiques.

Cependant chaque cas particulier offre un certain nombre de symptômes caractéristiques qui rendent facile le diagnostic, et que nous allons successivement étudier.

1° *Raccourcissement*. — Le raccourcissement du membre déformé manque rarement, il frappe les yeux du clinicien, et attire l'attention des parents.

Son intensité est assez variable. Il peut n'être que de quelques centimètres, ou atteindre un degré tel que le membre n'est plus représenté que par un véritable moignon (Ernest F. côté gauche, enfant Germain Pilon (1)).

Il oscille ordinairement entre :

4 cent. (Obs. III).

8 cent. $1/2$ (Obs. II).

10 cent. $1/2$ (Obs. Kirmisson).

Ce raccourcissement porte sur la cuisse et sur la jambe, quelquefois également (Obs. III), tantôt et le plus souvent avec prédominance à la jambe (Obs. Kirmisson, Frœlich, etc.). Il augmente avec l'âge du sujet.

2° *Atrophie musculaire*. — Signalée dans presque la totalité des cas, on l'observe à la cuisse, mais surtout aux muscles de la jambe, où elle est très accusée.

L'hypertrophie que nous avons constatée (Obs. II) à la cuisse, est vraisemblablement due à une adipeuse exagérée de dégénérescence ; elle est tout à fait exceptionnelle.

3° *Incurvation du tibia*. — Le tibia présente une incurvation suivant un angle plus ou moins prononcé, dont le sommet est dirigé en avant et qui répond à l'union du tiers moyen et du tiers inférieur de l'os.

Cette déformation angulaire du tibia que l'on croyait constante, et qui avait fait longtemps considérer cette lésion comme une fracture intra-utérine, peut cependant faire défaut.

Le tibia peut être rectiligne et normal. M. Kirmisson, dans son étude si complète sur l'absence congénitale du péroné, ne signale pas ce fait. M. Frœlich, de Nancy, l'a observé le premier, et M. Demitrieff dans sa thèse a relaté l'observation de ce cas si intéressant.

M. Walther a depuis présenté à la Société de chirurgie (séance du 8 octobre 1902) un cas analogue

avec absence de la diaphyse du péroné et tibia normal sans autres malformations habituelles.

4° *Cicatrice*. — Presque constante (manque dans le cas de M. Walther). Elle est située au sommet de l'angle tibial, tantôt mobile, tantôt adhérente à l'os.

Elle est linéaire, en coup d'angle, étoilée, le plus souvent verticale, parfois longitudinale.

On peut constater (Obs. II) une légère pigmentation de la peau à son niveau.

4° *Absence du péroné*. — Elle est totale, ou partielle, nous avons indiqué à ce sujet les statistiques de Haudeck, Kümme et celle de M. Kirmisson. Le palper attentif et méthodique permettra de constater l'état de l'os ; une radiographie complètera l'examen.

6° *Pied*. — Le pied se présente généralement en valgus équin ; l'enfant quand il marche appuie sur le bord interne du pied, et ceci peut déterminer parfois la formation d'une bourse séreuse (Frœlich). Il marche sur la pointe des orteils détournés en extension. Le tendon d'Achille est tendu et rétracté, ainsi que les muscles péroniers latéraux.

Il est beaucoup plus rare de trouver le pied dévié en varus, ou en varus-équin.

M. Kirmisson en rapporte un cas (1), et M. Walther dans son observation de 1902 constate une légère déviation du pied en varus équin.

7° *Tarse*. — Est atteint de malformations, les os ont

1. Kirmisson

perdu leur forme habituelle ; ils sont déformés et soudés entre eux.

8° *Métatarsiens et orteils*. — Les troisième, quatrième et cinquième métatarsiens et les orteils qui leur correspondent manquent fréquemment.

Les orteils (Obs. II) peuvent être palmés.

A côté des signes qui précèdent et qui donnent à l'affection un caractère bien spécial et facile à diagnostiquer, nous citerons :

L'absence, ou l'atrophie de la rotule, et certaines malformations congénitales, telles que bec-de-lièvre, ectopie testiculaire, nœvi, perforation de la voûte palatine, hydrocéphalie.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de l'absence congénitale du péroné est généralement facile, et il suffit presque de penser à sa possibilité pour le faire.

Le raccourcissement très apparent du membre entier, mais surtout de la jambe, la déformation angulaire du tibia à l'union du tiers moyen avec le tiers inférieur; la cicatrice au sommet de l'angle. Enfin la déviation du pied en valgus-équin, l'absence des deux derniers métatarsiens et orteils, tous ces signes réunis mettront sur la voie du diagnostic.

On le confirmera par une palpation méthodique de la région externe de la jambe, qui permettra de constater l'absence totale ou partielle du péroné.

On inspectera ensuite la rotule, et un examen général et complet du malade dira s'il est porteur ou non d'autres malformations, qui parfois accompagnent l'absence congénitale du péroné.

Enfin, depuis quelques années, nous avons à notre disposition un nouveau mode d'exploration précieux : je veux parler de l'examen radioscopique, ou mieux radiographique.

Grâce à lui, nous pourrions affirmer notre diagnos-

tic, en précisant l'état du squelette de la jambe et du pied. On ne confondra pas l'absence congénitale du péroné avec l'absence congénitale du tibia, les symptômes de cette dernière affection n'offrent aucun point de ressemblance capable d'autoriser une semblable erreur de diagnostic.

La seule lésion qui pourrait simuler l'absence congénitale du péroné serait la fracture intra-utérine vraie du tibia.

Et nous avons vu en effet que pendant longtemps une même description les avait réunies.

Aujourd'hui, le diagnostic différentiel est facile.
« Dans l'inflexion congénitale du péroné le siège de
« l'angle est à l'union des $\frac{2}{3}$ supérieurs avec le
« $\frac{1}{3}$ inférieur. Il y a une cicatrice cutanée, absence
« de pièces osseuses du pied et des orteils.

« Dans la fracture vraie, le siège est variable, *le*
« *péroné est entier*, les orteils sont en nombre nor-
« mal, la peau ne présente aucune lésion » (1).

Enfin, il est des cas particulièrement complexes, tel que celui de MM. Infroit et Heitz, dans lesquels, seule l'intervention habile des rayons X, permet non plus de confirmer, mais d'établir un diagnostic, impossible par les autres méthodes d'investigations cliniques.

OBSERVATIONS

OBSÉRVATION I (Inédite).

Due à l'obligeance de M. Mouchet qui l'a recueillie dans le service de M. le D^r A. Broca, salle Legendre, hôpital Trousseau

Suzanne C..., 10 mois.

La mère est grande et bien portante, sans aucune difformité. On ne relève pas d'antécédents syphilitiques ou tuberculeux.

Première grossesse : accouchement à terme d'un enfant mort-né. Deuxième grossesse : Accouchement à terme d'une fille actuellement âgée de quatre ans, bien portante et ne présentant rien d'anormal

L'enfant que la mère nous présente est son troisième. La grossesse fut normale et aucun traumatisme n'est relaté. L'accouchement fut assez laborieux, il y eut présentation du sommet avec un bras engagé, l'enfant pesait 9 livres (?)

A la naissance, la difformité est remarquée, on constate l'inflexion du tibia et la déviation du pied en valgus.

A deux mois convulsions, en même temps muguet. Influenza vers 6 mois.

Actuellement. — Enfant de sexe féminin âgé de 10 mois, bien portante, on constate cependant au cou des cicatrices de ganglions suppurés, survenus à la suite de l'influenza.

Quand on examine l'enfant on est immédiatement frappé par la difformité du membre inférieur droit. Tout d'abord il existe une différence de longueur très marquée entre les deux membres.

Cette inégalité de longueur porte également sur la cuisse et sur la jambe, comme le prouvent les mensurations suivantes :

	Côté sain.	Déformé.
Cuisse.	16 c.	13 c.
Jambe.	11 c.	10 c.
Total	<u>27</u>	<u>23</u> diff. 4

Le raccourcissement de la jambe est de 1 centimètre seulement. Celui de la cuisse atteint 3 centimètres ; il est donc supérieur à celui de la jambe, contrairement à ce que l'on observe ordinairement.

On constate une atrophie légère à la cuisse, très accusée à la jambe droite.

A la jambe on note une incurvation suivant un angle droit dont le sommet, dirigé en avant répond exactement à l'union des 2/3 supérieurs avec le 1/3 inférieur du tibia.

Au sommet de cet angle on relève l'existence d'une petite cicatrice de 1 centimètre environ, verticale, en coup d'ongle, adhérente à l'os sous-jacent.

La palpation ne permet en aucun point, ni aux deux extrémités, ni suivant la diaphyse, de constater l'existence du péroné.

Le pied est déjeté en dehors, en valgus, le tendon d'Achille d'autre part étant rétracté, le talon est attiré en haut, de sorte

que le pied dans son ensemble présente l'aspect du valgus équin.

Contrairement à ce que l'on observe dans la plupart des cas d'absence congénitale du péroné, ici nous trouvons les os du tarse, du métatarse et des orteils en nombre complet.

Il existe cependant une déformation sur les deuxième et troisième orteils, ils sont fusionnés au niveau de la première phalange.

La rotule existe, elle est un peu moins volumineuse que celle du côté sain.

L'enfant ne présente aucune autre trace d'affections congénitales.

On porte le diagnostic *d'absence congénitale du péroné*, une radiographie permet de confirmer le diagnostic et précise l'état du squelette de la jambe et du pied.

Opération. — 2 mars 1900. — Section du tendon d'Achille, suivie d'une ostéotomie transverse du tibia (M. Broca); gouttière plâtrée. On fait porter à l'enfant des chaussures spéciales avec contrefort. Elle sort de l'hôpital.

Elle revient le 10 octobre 1900.

Le membre droit présente toujours une atrophie musculaire très marquée surtout à la jambe; et il ne subit pas un développement parallèle au membre sain; le raccourcissement augmente.

1^{er} juin 1901. — Même état, les mensurations suivantes précisent le raccourcissement :

	Côté sain.	Déformé.	
Cuisse . . .	22	18	
Jambe . . .	15	12 1/3	
Total. .	37	30 1/2	diff. 6 1/2

On remarque des taches couleur de café au lait sur la peau, l'une à l'épine iliaque antéro-supérieure droite, l'autre à la fesse gauche.

21 septembre 1901. — Mensurations :

	Côté sain.	Déformé.	
Cuisse. . .	22 1/2	19	
Jambe. . .	17	13	
Total .	39 1/2	32	diff. 7 1/2

A part ce raccourcissement qui augmente avec l'âge, l'enfant marche avec son appareil et son état général est excellent.

OBSERVATION II (Inédite).

Due à l'obligeance de M. Mouchet qui l'a recueillie
dans le service de M. le Dr Broca.

Anne-Marie L..., 4 ans.

La mère a trois autres enfants bien portants, sans la moindre difformité. Elle-même jouit d'une santé normale et ne présente pas de traces de syphilis ni de tuberculose. Le père est également sain et robuste.

L'enfant Anne-Marie L..., actuellement âgée de quatre ans, est née à terme, rien de particulier à signaler pendant la grossesse, si ce n'est à trois mois une grande frayeur par suite d'une inondation.

A la naissance, les parents constatent eux-mêmes la déformation de la jambe gauche, et mesurent les deux membres inférieurs. Ils constatent que le côté déformé a un centimètre de moins de longueur que le côté sain.

A un mois on pratiqua la section du tendon d'Achille afin de remédier à l'attitude du pied en valgus-équin.

L'enfant nourrie au sein par une nourrice est sevrée à dix-huit mois.

A un an, conduite à Sens, chez l'abbé C. Ce dernier pratique sans succès des massages pendant un mois.

Etat actuel. — Bel enfant présentant un bon état général.

A l'inspection on est frappé par le raccourcissement du membre inférieur gauche. La mensuration montre qu'il a 8 c. $1/2$ de longueur de moins que le droit.

Le raccourcissement porte à peu près également sur la cuisse et sur la jambe. Il est ainsi réparti.

Cuisse 4 centimètres ; jambe $4\ 1/2 = 8\ 1/2$.

L'atrophie musculaire porte sur la jambe gauche seulement, elle est assez considérable. A la cuisse gauche au contraire, on constate une augmentation de volume, aussi paraît-elle, par suite d'une dégénérescence adipeuse plus volumineuse que celle du côté sain.

A la jambe gauche, on note une incurvation formant un angle à peu près droit dont le sommet regarde directement en avant, et répond à l'union du $1/3$ moyen avec le $1/3$ inférieur.

Au sommet de cet angle on remarque une cicatrice large de 3 millimètres et longue de 16 millimètres, verticale, légèrement déprimée, pigmentée, adhérente à l'os sous-jacent.

A la palpation on constate l'absence complète du péroné.

Le pied est dévié en valgus-équín. Il peut être mis en flexion sur la jambe, mais pas en adduction normale.

Le squelette du pied est normal, contrairement à ce qu'on observe dans la majorité des cas.

La rotule existe, elle est un peu plus petite que celle du côté sain, sa situation est normale et les mouvements du genou normaux.

On porte le diagnostic d'absence totale congénitale du péroné et la radiographie a confirmé le diagnostic.

On conseille un appareil à tuteurs latéraux et à semelle haute.

L'enfant n'a pas été revue.

OBSERVATION III (Inédite).

Due à l'obligeance de M. Mouchet qui l'a recueillie dans le service de M. le Dr A. Broca.

Marie M..., âgée de 10 mois.

Première enfant après 7 ans de mariage. Mère nerveuse, très impressionnable, mais bien portante. Père, santé normale. Pas d'antécédents syphilitiques ou tuberculeux. La grossesse a été normale et la mère n'a pas souvenir de traumatisme.

Enfant née à terme, et nourrie au sein par une nourrice à la campagne ; elle se développe bien et offre un aspect plutôt robuste.

Etat actuel. — Membre droit, raccourcissement qui porte également sur la cuisse et sur la jambe.

Cuisse.	Jambe.
2 c.	2 c. = 1 c.

L'atrophie existe, mais plus accentuée à la jambe.

Le tibia présente une courbure angulaire à sommet dirigé en avant, et répondant assez exactement à l'union des $\frac{2}{3}$ supérieurs avec le $\frac{1}{3}$ inférieur.

Au sommet de l'angle on constate une petite cicatrice, verticale, un coup d'ongle non adhérente à l'os.

Le pied est en valgus-équien, le tendon d'Achille est rétracté.

A la palpation on n'a pas la sensation du péroné dans toute sa hauteur.

Les mouvements de l'articulation tibio-tarsienne : Rotation, abduction, adduction.

Sont normaux.

Le squelette du pied présente les anomalies suivantes :

Pied droit, n'a que quatre orteils.

Le cinquième orteil manque.

Les deuxième et troisième orteils sont palmés au niveau de la première phalange. Le tarse et le métatarse paraissent complets.

La rotule est légèrement plus petite que celle du côté opposé. Les mouvements du genou sont normaux.

Pas d'autres traces sur l'enfant de malformations congénitales.

Diagnostic : Absence totale du péroné de nature congénitale.

La radiographie en confirmant ce diagnostic permet ici de rectifier une erreur, de détail en montrant que si le péroné manque totalement à la malléole externe et dans le $\frac{1}{3}$ inférieur, il existe à l'état de cordon osseux dans le reste de la partie supérieure.

Le raccourcissement total du membre n'étant pas bien considérable, 4 centim., l'enfant peut se tenir debout assez facilement.

On prescrit des chaussures avec hautes semelles et attelles latérales.

OBSERVATION IV

Par M. Pinard et A. Varnier.

Planche XXVII.

Atlas d'anatomie obstétricale, 1892.

L. G..., 22 ans, femme de ménage, entre le 6 mai 1890 à la clinique Baudelocque. Sa mère actuellement vivante et bien portante a eu cinq enfants, dont deux jumeaux, tous à terme et bien conformés. Deux, dont un jumeau, sont morts en bas-âge.

Réglée à 11, ans, et toujours régulièrement, G... est enceinte pour la troisième fois. Son premier enfant est mort pendant le travail (présentation de l'épaule); le second, né vivant et à terme, est mort à 8 mois de convulsions. Ni l'un ni l'autre ne présentaient de malformations.

G... dit avoir eu ses règles pour la dernière fois le 5 août, elle a perdu du sang au commencement de septembre. Les mouvements actifs ont été perçus il y a 5 mois. Vomissements fréquents et douleur sus-pubienne presque constante. Grippe il y a 3 mois.

Examen à l'entrée, 4 heures du soir, le 6 mai. — Squelette normal. Œdème léger des membres inférieurs. Varices de la jambe gauche. Pas d'albumine.

L'utérus remonte à 33 centimètres au-dessus du bord supé-

rieur de la symphyse pubienne. Tension exagérée. Contractions douloureuses depuis 8 heures du matin.

Le col est effacé et la dilatation commence (50 centimètres). Les membranes sont rompues depuis 6 heures du matin. Par le toucher on arrive sur une tête peu engagée en gauche antérieure. Battements du cœur fœtal à gauche et au-dessous de l'ombilic.

Le travail marche régulièrement et à 2 heures 45 du matin, le 7 mai, après 15 minutes d'efforts, G... expulse un garçon vivant, pesant 2200 grammes, long de 43 centimètres.

Pendant les 10 minutes qui suivent, la femme expulse environ 400 grammes de caillots.

A ce moment l'élève de garde, qui jusque-là n'avait rien remarqué d'anormal, trouve le placenta s'engageant par un bord ; quelques instants après apparaît à la vulve, une poche tendue qu'il prend pour les membranes distendues par un caillot ; mais le placenta paraissant gêné par cette poche, l'élève examine de plus près et a la sensation de petits membres contenus dans une seconde poche d'eau. Le tout est expulsé d'un bloc, et dans cette poche qui est bien un second œuf se trouve un jumeau macéré de 450 grammes.

La masse placentaire unique pèse 600 grammes. Les cotylédons appartenant aux deux fœtus se distinguent nettement. Le placenta du premier enfant est ovalaire, l'insertion du cordon se fait au centre. Les membranes mesurent 38 centim. 2. Le cordon gros mesure 56 centimètres.

Le placenta macéré est blanchâtre et atrophié. La macération du fœtus paraît remonter à six semaines environ. La tête ne forme plus qu'une masse informe, aplatie, une sorte de bouillie. Le ventre est distendu par du liquide.

Partout le derme est à nu ; les articulations sont folles.

Ainsi qu'on le voit nettement sur la Planche XXVII. La main gauche ne présente que 3 doigts bien conformés : le pouce, l'index et l'auriculaire. Le médius est réduit à l'état de moignon.

Quant à l'annulaire, il est étiré par une bride qui se continue directement avec son revêtement épidermique, et qui va, après un trajet de 4 centimètres environ, se confondre en s'effilant avec la gaine amniotique du cordon. Avant cela, la bride forme autour du cordon un nœud très serré, que montre la même Planche XXVII et qui l'étrangle au point de le rendre filiforme, mettant, par conséquent, un obstacle absolu à la circulation funiculaire.

La main droite présente également des malformations du médius et de l'annulaire qui sont réduits à l'état de moignons de quelques millimètres de saillie.

On saisit là, sur le fait, un double effet des brides amniotiques : *d'une part la malformation digitale*, de l'autre la mort du fœtus par étranglement du cordon.

OBSERVATION V

Par A. GUÉRY, interne des hôpitaux. *Revue d'orthopédie*, 1898.
p. 214.

Malformations congénitales des membres inférieurs. — Absence du péroné et du membre supérieur gauche.

Jean L..., né le 31 octobre 1892, admis comme enfant assisté le 5 juin 1894, entré dans le service le 15 novembre 1897.

Les notes inscrites sur son livret ne fournissent aucun renseignement sur ses antécédents héréditaires ou personnels.

A part les malformations des membres que nous allons décrire tout à l'heure, l'enfant est bien développé pour son âge et d'une bonne santé.

Membres inférieurs.

L'enfant étant étendu dans le décubitus horizontal et les deux membres inférieurs étant placés dans une position symétrique, le membre droit à première vue paraît plus long que le gauche ; mais cette différence apparente tient à la plus grande longueur du pied droit tombant en équinisme, par rapport au pied gauche beaucoup plus atrophié.

Au contraire les deux membres étant mesurés aussi exactement que possible, de l'épine iliaque antérieure et supérieure à la pointe de la malléole interne, en croisant le membre (en effet la malléole externe n'existant pas, on est obligé de prendre comme point de repère la malléole interne), on trouve que le membre inférieur gauche est un peu plus long que le droit (38 cent. à gauche et 37 à droite).

On constate de plus que cette différence de longueur porte uniquement sur la jambe, et qu'elle est due à une plus grande incurvation du tibia droit.

Des deux côtés la cuisse est normale, la tête fémorale est à sa place, les mouvements de la hanche et du genou se font régulièrement.

Les malformations portent donc uniquement sur la jambe

et sur le pied, nous allons les décrire séparément des deux côtés.

1^o *Côté droit.* — A la simple inspection, la jambe paraît un peu aplatie dans le sens transversal et coudée en avant dans le sens antéro-postérieur. Au sommet de cette coudure, on voit une petite cicatrice linéaire, verticale, longue d'un centimètre.

En palpant avec soin la jambe on constate que cette coudure du membre est due à une inflexion du tibia à angle presque droit, à sommet antérieur, répondant un peu au-dessous de la partie moyenne du tibia, et correspondant aussi à la petite cicatrice linéaire, qui ne lui est cependant pas adhérente.

Le tibia est aplati sur toute sa longueur (tibia platcnémien) on ne sent aucun épaissement de l'os au niveau de la coudure ce qui élimine l'idée de cal et de fracture intra-utérine ; c'est une inflexion de l'os en masse, une courbure de la diaphyse.

A la partie externe, le péroné manque ; la malléole externe n'existe pas ; on ne sent pas la diaphyse péronière dans la continuité de la jambe, et la radiographie montre en effet que le péroné est absent dans toute son étendue.

Le pied est dévié en valgus-équin.

Le tendon d'Achille est rétracté, dur, tendu, la flexion du pied sur la jambe ne peut dépasser l'angle droit. La malléole est interne, fait une saillie considérable à la partie interne de l'articulation du cou-de-pied, tandis qu'à la partie externe, on sent une dépression profonde au point où devait être la malléole externe.

Le bord interne du pied est aplati, surtout en arrière, se contenant insensiblement avec la face plantaire.

Le bord externe est bien marqué; il est tourné un peu en haut, la face plantaire regardant en dehors; mais cette déviation du pied en valgus, peut se corriger aisément et il est facile de ramener la pointe du pied en avant.

Le pied dans son ensemble présente une forme trapézoïde allant en se rétrécissant d'arrière en avant. Cette forme est due à l'absence du cinquième métatarsien et du cinquième orteil. Le pied mesure 12 cent. 1/2 de l'extrémité postérieure du talon à l'extrémité antérieure du gros orteil.

Il existe trois métatarsiens, celui du troisième orteil est isolé; celui du deuxième se dirige obliquement en avant et en dedans et se soude avec le premier.

Il n'y a également que trois orteils, le gros orteil, volumineux libre, avec ses deux phalanges et une saillie anormale à la partie interne et à l'union de ces deux segments.

Les deux autres orteils sont complètement soudés entre eux par une bride cutanée; mais les phalanges existent séparées par chacun d'eux et chacun de ces orteils a également un angle distinct.

2° *Côté gauche.* — La déformation du tibia est moins marquée qu'à droite. La coudure existe aussi, mais son angle à sommet antérieur est beaucoup plus mousse. Il n'y a pas de cicatrice linéaire, on voit cependant sur la peau au niveau du sommet de l'inflexion tibiale une petite dépression et une pigmentation très légère.

Le péroné manque dans toute son étendue.

Au contraire, l'arrêt de développement du pied est bien plus marqué qu'à droite.

L'ensemble du pied forme un moignon ovalaire à petite extrémité antérieure sur laquelle est greffé un orteil médian.

Ce pied rudimentaire mesure 10 cent. $1/2$ de l'extrémité postérieure du talon à l'extrémité antérieure de l'orteil.

Il paraît y avoir seulement deux métatarsiens accolés.

Cet orteil médian mesure 25 millimètres de long sur 22 de large. Il présente deux phalanges qui semblent constituées chacune par l'accolement de deux os, la dernière porte à son extrémité deux ongles séparés ; en somme à ce pied il y a deux métatarsiens et deux phalanges.

L'enfant malgré ces déformations marche assez bien. Le pied droit en valgus appuie sur son bord interne, et sur la saillie de la malléole interne. A gauche le talon reste au-dessus du sol, et c'est également la tubérosité de la malléole qui pose à terre.

Membres supérieurs (Résumé).

A droite. — Le membre supérieur est absolument normal, il mesure 30 centimètres (16 pour le bras, 14 pour l'avant-bras).

A gauche. — L'avant-bras n'a que 13 centimètres, mais aucune malformation apparente sur cet avant-bras, ni sur le bras. L'arrêt de développement ne porte donc que sur la main.

Cette main est formée de trois métacarpiens et de trois doigts ; le pouce complet, un doigt médian avec deux phalanges ; un petit doigt avec deux phalanges aussi, la deuxième très atrophiée et sans ongle, le tout d'ailleurs réuni dans la même gaine cutanée.

Aucune autre malformation chez cet enfant, les testicules sont descendus dans les bourses ; pas de hernie, pas d'infundibulum paracoccygien.

Un cas d'absence congénitale du péroné.

OBSERVATION VI

Par R. Frœlich, professeur agrégé à la Faculté de Nancy.
Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie, janvier 1900.

Lucien H., 3 ans, enfant unique, est amené par sa mère à la clinique de chirurgie orthopédique de Nancy. Sa santé a toujours été excellente, il n'a pas d'antécédents héréditaires intéressants, sauf que sa mère est probablement syphilitique et que c'est une fille-mère.

L'enfant est né avec une malformation portant sur le pied et la jambe droite.

A l'examen, nous constatons que le membre inférieur droit est plus court que le gauche. Le pied est placé fortement en valgus et en équinisme.

Ce pied n'a que trois orteils, les trois premiers; ils sont soudés en syndactylie charnue jusqu'à leur extrémité. Le pied dans sa totalité a la forme d'une tête de canard.

Sur le côté interne du pied se trouve une *bourse séreuse* sous un durillon. Cette bourse est placée au-dessous d'une saillie osseuse qui est l'astragale, et une portion de la malléole tibiale.

La jambe est parfaitement droite sans la moindre tendance à l'incurvation comme le montre la radiographie d'autre part.

La jambe droite est plus courte que la gauche : celle-ci a 19 centimètres depuis l'interligne articulaire jusqu'à la malléole interne, la droite 15 centimètres. La cuisse est également raccourcie de 2 centimètres.

La circonférence des deux segments du membre malformé est diminuée de 3 centimètres.

Sur la moitié antérieure de la jambe, au niveau de la crête du tibia, on voit une *cicatrice linéaire*, verticale, longue de 1 centimètre. Le pied malformé a 13 centimètres de long, l'autre 16. La circonférence a 11 centimètres, le côté sain 15 centimètres.

En palpant le pied, on constate assez facilement qu'il n'existe que deux métatarsiens, et que des osselets du tarse on ne peut découvrir que le calcanéum fortement attiré en arrière par le tendon d'Achille ; l'astragale qui est luxé en dedans, et en avant de lui un autre osselet qui est le scaphoïde. *Le tibia est parfaitement droit et normal et le péroné absent dans sa totalité*

Toutes ces constatations sont confirmées par l'épreuve radiographique d'autre part.

Le tendon d'Achille est fortement rétracté, les autres muscles sont diminués de volume, les jambiers fortement atrophiés.

L'enfant appuie sur le sol par le bord interne de son moignon de pied, au niveau du durillon que nous avons signalé.

Tout le pied est rejeté sur le côté externe par suite de sa rotation autour de son axe antéro-postérieur, et sa face externe fait avec la face externe du tibia un angle droit.

La marche est relativement facile ; mais avec une claudication excessivement forte due au raccourcissement et à la position vicieuse du pied.

Traitement. — Le traitement que nous avons institué a con-

sisté dans un redressement sous le chloroforme qui a placé le pied en continuité avec la jambe, en respectant l'équinisme et en immobilisation, pendant 4 semaines, du pied redressé.

Au bout de ce temps nous avons fait porter à l'enfant une chaussure spéciale avec semelle surélevée en liège. Le redressement avait allongé le membre de 3 centimètres, en permettant au malade de marcher sur la pointe du pied, et la chaussure a compensé le reste du raccourcissement. La marche est bien meilleure, mais il persiste toujours une certaine claudication.

Absence congénitale de la malléole péronière et fracture intra-utérine du tibia avec hyperflexion latérale externe du pied et de la jambe.

OBSERVATION VII

Par le Dr MAUCLAIRE.

Bulletin Soc. Pédiatrie, mars 1902.

Je présente à la Société de Pédiatrie un enfant dont voici l'observation résumée.

Le jeune N..., âgé de deux ans, fut conduit à l'hôpital des Enfants-Malades le 13 août 1901, pour une malformation congénitale du pied et de la jambe droite. Le quart inférieur de la jambe et tout le pied sont déviés en dehors au point que le bord externe du pied touche presque la face externe de la jambe. A la palpation on note une absence de la malléole externe et une

fracture du tibia à l'union du quart inférieur avec les trois quarts supérieurs. La malformation est réductible, mais elle se reproduit aussitôt après le relâchement du pied. La mobilité des orteils est normale. Quand on fixe l'extrémité inférieure de la jambe, le pied peut être fléchi ou étendu par l'enfant. Pas de cicatrice apparente sur la peau de la jambe ou le pied. La jambe malade est plus mince et plus courte de 2 centimètres; le pied est plus court et paraît œdématié dans la région inférieure du talon.

A la radiographie faite par M. Contremoulin, le 2 août, on confirme le diagnostic posé par l'examen clinique. On voit que, si l'enfant voulait marcher, il appuierait sur le fragment tibial dévié en dehors.

Dans un essai d'intervention, nous rabattons un fragment de périoste vers l'astragale et nous remontons un fragment de la face externe vers le péroné pour essayer de remplacer la malléole externe absente. D'autre part du côté du tibia nous avions les surfaces osseuses.

De plus, toute la jambe et le pied sont immobilisés dans un appareil plâtré pendant près de trois mois.

En novembre, l'examen de la jambe nous permet de constater que la mobilité anormale est encore bien marquée. Par suite d'un malentendu, le pied ne fut plus maintenu dans l'appareil plâtré et la mère se contenta de continuer l'immobilisation avec des attelles de bois.

Aujourd'hui, 19 mars, nous sommes assez surpris de constater une amélioration très nette. Le pied et l'extrémité inférieure de la jambe ne sont plus déviés; naturellement le pied se maintient dans l'axe de toute la jambe. Il y aurait plutôt mainte-

nant une tendance à une flexion à convexité antérieure, le sommet de l'angle répondant au siège de la fracture tibiale.

Par la palpation, la mobilité anormale est très nette, mais il y a une résistance très sensible que nous ne cherchons pas à vaincre évidemment.

L'enfant pose même assez souvent son pied à plat par terre et s'appuie quelque peu sur lui. La radiographie faite à l'hôpital Bichat par M. Lebon montre qu'il n'y a aucune consolidation, ni aucune production osseuse nouvelle soit au niveau du tibia, soit au niveau de l'extrémité inférieure du péroné.

En somme, ce cas diffère de ceux présentés par notre collègue Villemin dans la dernière séance, en ce que la déviation sous-jacente à la fracture était primitivement non pas dans le sens antéro-postérieur, mais dans le sens latéral, puisqu'il y avait primitivement une hyperflexion latérale externe. Ce n'est pas un simple valgus comme cela s'observe dans les cas d'absence partielle du péroné à sa partie inférieure, lésion souvent compliquée d'absence des orteils externes, véritable atrophie longitudinale et externe, plus fréquente que l'atrophie longitudinale interne (absence du tibia et des orteils internes).

Au point de vue de la pathogénie, la mère parle bien d'une chute au 7^e mois de la grossesse, mais c'est là une explication bien simpliste jusqu'à plus ample informé. Outre les infections fœtales ou maternelles, outre les adhérences et les compressions amniotiques, il faut aussi tenir compte des mauvaises attitudes des pieds pendant la vie fœtale. On sait en effet que les extrémités podaliques sont en contact et même s'entrecroisent pendant la vie intra-utérine. Cela expliquerait jusqu'à un certain point pourquoi dans la plupart des cas rapportés, la fracture siège à la partie inférieure de la jambe.

Il est difficile de dire ici si la fracture tibiale a précédé l'atrophie de l'extrémité inférieure du péroné ou vice-versa. Peut-être les deux lésions se sont-elles produites en même temps.

Notons encore qu'au point de vue des antécédents la grand'mère aurait eu un pied-bot traumatique à l'âge de 22 ans, plusieurs années avant de mettre au monde la mère. Celle-ci et ses frères et sœurs ne présentent aucune malformation. Son premier enfant est venu par le siège, les deux suivants par la tête et celui-ci par le siège. C'est le seul enfant qui présente une malformation congénitale.

La question du traitement était bien embarrassante. Nous n'avons pas été tentés de faire l'opération de Bardenheuer, qui fendit l'extrémité inférieure du tibia et y interposa l'astragale. L'arthrodèse tibio-tarsienne fut faite par Kirmisson et complétée par la ténotomie du tendon d'Achille et des péroniers (1). Brown préféra l'amputation, c'est un peu radical ! La simple prothèse ne donne que de médiocres résultats. Dans notre cas l'immobilisation a rectifié la position, mais elle n'a que très peu modifié la solidité du membre. Nous verrons plus tard le résultat définitif de l'immobilisation prolongée et, s'il y a lieu, nous tenterons de nouvelles ostéoplasties. Ce qui paraît possible c'est l'ablation du fragment tibial inférieur, l'avivement de la face supérieure de l'astragale et son arthrodèse avec le tibia taillé en

1. Voir Bardenheuer, *Congrès des chirurgiens allemands*, 1895 ; Kirmisson, *Société de chirurgie*, 1897 ; Ch. Nélaton, *ibidem* ; Saint-Cyr, Thèse de Paris, 1899 ; Kuss et Launois, *Revue d'orthopédie*, 1901 ; Maclaure, *Traité de chirurgie clinique et opératoire*, article Membres.

mortaise ; l'extrémité inférieure du péroné jouerait le rôle de malléole externe.

OBSERVATION VIII (Résumée).

Par MM. INFROIT et HEITZ.

Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1902, p. 265.

Un cas d'hémimélie du membre abdominal droit étudié par la Radiographie.

« Nous avons eu l'occasion d'observer dans le service du Professeur Déjerine à la Salpêtrière, où elle est admise depuis 5 ans, une femme de 58 ans atteinte depuis sa naissance d'une malformation du membre inférieur droit.

Rien de particulier à noter dans les antécédents héréditaires de cette femme.

La mère de notre malade semble avoir eu une grossesse normale, tout au moins aucun fait saillant ne s'est produit, car l'attention éveillée sur ce point l'aurait relevé. L'accouchement eut lieu à terme dans de bonnes conditions.

À la naissance l'enfant avait le membre inférieur droit un peu plus court et moins développé que le gauche, mais la différence entre les deux côtés était loin d'être comparable à ce qu'elle est actuellement. La jambe était à demi-fléchie et le pied déjà légèrement en varus.

On montra l'enfant au baron Larrey qui proposa la section du tendon d'Achille, mais les parents refusèrent l'intervention.

La petite fille se développa bien, elle eut ses premières dents à huit mois, commença à parler à onze ; à deux ans elle marchait avec un petit appareil. Régée à 13 ans, elle se maria à 19.

Elle eut deux grossesses terminées par des couches faciles, assez courtes, bien que les enfants eussent un poids normal. L'aîné, un garçon qui semblait bien constitué, mourut à quatorze jours, d'entérite. La seconde, une fille est actuellement âgée de 39 ans, elle a eu elle-même cinq enfants tous normalement constitués comme leur mère.

Chez notre malade le membre abdominal droit est considérablement réduit dans toutes ses dimensions. Il a relativement très peu grandi depuis la naissance, tandis que le membre gauche prenait ses proportions normales.

Actuellement il n'arrive pas au niveau du genou gauche. La malade marche sur un pilon qui prend appui sur les condyles fémoraux.

L'articulation de la hanche présente des mouvements normaux, mais peu étendus. Le genou semble complètement ankylosé.

Le pied est très en varus, il se termine par deux orteils. On ne retrouve pas l'insertion du tendon d'Achille à la palpation du talon. Les orteils sont dépourvus de mouvements spontanés. On constate un petit nœvus au niveau du genou, mais pas de cicatrice de la peau.

La radiographie nous montre un fémur un peu diminué de diamètre ; au niveau du genou il y a fusion osseuse complète, sans qu'on puisse même discerner les lignes de soudure entre les trois os (rotule, fémur, os de la jambe).

Ces deux derniers forment ensemble un angle aigu ouvert

en arrière. En avant nous voyons une masse irrégulière, formée de tissu spongieux où l'on distingue les deux condyles, et la rotule allongée soudée à eux.

Cet os de la jambe, volumineux, est unique. La face antérieure est à peu près rectiligne. Sa face postérieure forme une courbe concave en arrière.

Le canal médullaire a les dimensions ordinaires.

L'épiphyse inférieure, spongieuse, a tout à fait la forme de la malléole interne, avec sa face sous-cutanée aplatie, ses bords quadrangulaires.

Elle s'articule par son bord postérieur avec un os allongé, seul représentant ici des sept os du tarse.

Il est difficile de dire à quel os normal du tarse répond celui que nous trouvons ici. Peut-être résulte-t-il de la fusion des points osseux du calcanéum et de l'astragale, adjoints peut-être aussi à un scaphoïde?

A son extrémité antérieure s'articulent deux métatarsiens. Le premier métatarsien porte deux phalanges, la première presque aussi longue et volumineuse que lui, la seconde très réduite et fusionnée en partie à la première. Le deuxième métatarsien plus grêle porte trois phalanges librement articulées entre elles.

La question se pose de savoir quel est celui des deux os de la jambe dont l'absence constitue le caractère saillant de la malformation?

Le diagnostic d'absence du tibia peut, nous semble-t-il, être difficilement soutenu. Le gros os qui forme à lui seul le squelette de la jambe diffère totalement du péroné et par son diamètre et par son articulation en haut et en bas. Il s'agit ici d'un cas atypique que l'on peut rapprocher et superposer à

l'observation 14 de Klaussner. La radiographie montre les mêmes lésions dans ces deux cas, Klaussner n'hésite pas à reconnaître le tibia dans l'os de la jambe.

Il s'agit évidemment de deux cas d'un même type un peu spécial d'absence du péroné, ce type se distinguant absolument par des caractères précis, de l'absence du péroné, telle qu'elle est décrite généralement.

OBSERVATION IX

M. Walther.

Bulletin Société de chirurgie, 8 octobre 1902.

X..., âgé de trente-deux ans, vidangeur, entre à la Pitié, salle Broca, le 26 septembre 1902, pour une entorse du pied gauche.

Antécédents héréditaires nuls. — Ni frères, ni sœurs, le malade n'a pas connu ses parents.

Antécédents personnels. — Aucune maladie antérieure, à l'exception de suppuration des yeux, de maux de tête fréquents, d'hémorroïdes déterminant des douleurs et des hémorrhagies.

Le malade raconte que deux jours avant son entrée à l'hôpital, il a fait un faux pas, s'est tordu le pied et a éprouvé une vive douleur : depuis les mouvements du pied sont douloureux et il marche difficilement.

A l'examen on est frappé immédiatement par la déformation de la jambe et du pied gauche. Le pied gauche paraît fortement déplacé en dehors, de sorte que l'axe de la jambe prolongé vient passer en dedans du pied, et que le bord interne de la jambe fait au-dessus du pied une saillie très marquée en dedans,

de plus le pied est placé en équinisme assez prononcé. le talon étant élevé tandis que les orteils sont très abaissés ; à cet équinisme se joint une légère torsion du pied en dedans, un peu dessous : la pointe du pied repousse un peu en dedans, le bord externe légèrement aplati paraît supporter le poids du corps dans la marche, toutefois cette déviation du varus est faible, facile à corriger. Le pied paraît régulièrement conformé, le nombre des orteils est normal.

Au-dessus du pied on voit en dehors une saillie facilement appréciable correspondant à la malléole péronière, au-dessus de cette saillie une dépression très nette et très bien marquée, cette dépression s'efface insensiblement à mesure qu'on remonte le long de la face externe de la jambe.

Le reste du membre paraît à peu près normal, toutefois l'ensemble du membre gauche paraît un peu atrophié lorsqu'on le compare au membre droit, d'abord la longueur est un peu diminuée, la distance mesurée de l'épine iliaque à la malléole externe est de 91 centimètres à droite, 89 seulement à gauche, cette diminution porte exclusivement sur la jambe, car la distance mesurée du bord inférieur de la rotule à la malléole externe présente la même différence soit 42 centimètres à droite, 40 seulement à gauche. De plus la jambe gauche paraît moins volumineuse que la droite, le diamètre mesuré à la partie moyenne atteint 31 centimètres à droite, 29 seulement à gauche.

La palpation permet de sentir facilement la malléole externe sous forme d'une saillie assez régulière, au-dessus de cette saillie, au niveau de la dépression signalée plus haut, on ne sent aucun relief osseux à la face externe de la jambe. En haut, on sent facilement à la palpation l'extrémité supérieure du péroné

qui occupe sa place habituelle et paraît présenter des dimensions normales, au-dessous on sent sous le doigt une saillie résistante, allongée qui occupe la place du péroné ; à mesure que le doigt descend le long de la jambe, cette sensation devient moins nette, et arrivé à 10 ou 12 centimètres au-dessous de la tête péronière on ne sent plus aucun relief osseux à la face externe de la jambe.

L'exploration du tibia fournit peu de résultats : les dimensions, la direction paraissent normales, en suivant avec le doigt la crête et la face interne du tibia, on trouve une surface osseuse régulière sans saillie appréciable, on ne sent notamment aucune incurvation de l'os à l'union de ses $\frac{2}{3}$ supérieurs et de son $\frac{1}{3}$ inférieur. La peau qui recouvre le tibia ne présente aucune cicatrice, si ce n'est la trace d'une brûlure située à la partie inférieure.

La *palpation* des os du pied et de l'articulation tibio-tarsienne ne fournit aucun renseignement, elle montre seulement une douleur assez vive siégeant surtout au niveau des ligaments, et en rapport avec l'accident récent du malade.

Examen des mouvements articulaires. — Dans l'articulation tibio-tarsienne, les mouvements d'extension sont faciles, les mouvements de flexion sont très limités, si on cherche à les exagérer on cause une douleur assez vive, et on sent en arrière le tendon d'Achille qui se tend comme une corde. Par contre on trouve des mouvements de latéralité assez étendus avec un ballotement de l'astragale indiquant le relâchement des ligaments, et l'écartement des surfaces articulaires, en effet, la distance intermalléolaire est un peu plus considérable que du côté droit.

Les mouvements du genou et de la hanche sont faciles, et

ne présentent rien de particulier, de même les mouvements du membre inférieur droit.

Si on fait marcher le malade on constate que celui-ci boîter assez fortement, et porte tout le poids du corps sur le membre inférieur droit — du côté gauche le pied ne porte sur le sol que par l'extrémité des orteils. Toutefois le malade raconte qu'avant l'accident pour lequel il est entré à l'hôpital, il marchait beaucoup plus facilement, sans boîter, mais en conservant toujours l'attitude spéciale en équinisme, attitude qui d'ailleurs le gênait fort peu, lui permettait de faire de longues marches, et d'accomplir des travaux pénibles.

L'examen radiographique montre que le tibia est normal, le péroné au contraire est complètement atrophié à sa partie moyenne — en bas on voit la malléole externe sous forme d'un fragment long de 4 à 5 centimètres qui s'effile vers son extrémité supérieure et se termine par une pointe fine — en haut on voit la tête du péroné en apparence normale, cette tête se continue par un cordon osseux, d'abord assez volumineux, mais qui diminue rapidement de diamètre : un peu au-dessus de la partie moyenne de la jambe (au niveau du $\frac{1}{3}$ inf.) ce cordon osseux disparaît complètement de sorte que le squelette de la jambe n'est représenté que par le tibia.

L'examen radioscopique du pied ne montre rien de particulier.

La recherche d'autres malformations congénitales donne peu de résultat. — Les testicules sont régulièrement descendus dans les bourses, il n'y a pas de hernie, pas de bec-de-lièvre, pas de malformation des membres supérieurs.

Cependant l'examen de la peau montre l'existence de diverses lésions.

En divers points on trouve des taches de nœvi pigmentaire : des taches irrégulièrement disséminées de dimensions variables, de coloration grisâtre ou brunâtre siègent sur presque tout le corps, on en trouve une très marquée sur la face interne de la jambe — la région dorso-lombaire en est presque complètement remplie — une des taches lombaires porte quelques poils assez longs, de couleur peu foncée, d'aspect soyeux. — Il est à remarquer que le malade déclare que ces taches d'origine récente seraient apparues depuis quelques années seulement.

En plus de ce nœvi pigmentaire, la peau présente de nombreux boutons, et surtout des varices lymphatiques extrêmement développées : ces varices se montrent sous forme de petites masses vésiculaires irrégulièrement bosselées, du volume d'une tête d'épingle à celui d'une petite noisette, de coloration blanc rose ou violacée. Comme les nœvi pigmentaires on les trouve disséminées sur presque toute la surface du tronc, mais surtout au niveau de la région dorso lombaire quelques-unes de ces varices sont particulièrement développées, les plus volumineuses se trouvent en arrière, au niveau de la région lombaire gauche, en avant sur la peau de la paroi abdominale, et dans le voisinage de chacun des mamelons.

OBSERVATION X

Par M. VILLEMIN.

Bulletin Société de Pédiatrie. Février 1902.

On a le tort de confondre sous le nom de fractures intra-utérines deux catégories de lésions tout à fait différentes ; les unes

sont des vices de conformation du tibia, les autres sont des fractures véritables.

J'ai observé personnellement trois cas de coudure congénitale du tibia, un à la consultation de l'hôpital des Enfants-Malades, un autre entré dans le service de chirurgie, mais que les parents ont retiré avant l'intervention, un troisième enfin que j'ai eu la bonne fortune d'opérer. Tous trois présentaient des caractères cliniques communs : l'angle tibial à sinus postérieur avait son sommet à l'union du tiers inférieur avec les deux tiers supérieurs de l'os ; sur la saillie existait une petite cicatrice déprimée, longitudinale, adhérente au squelette ; le péroné était absent ou réduit à une aiguille osseuse de quelques centimètres de long, articulée à la partie supérieure du tibia ; constamment il y avait absence d'un ou de plusieurs orteils avec les métatarsiens et osselets du tarse correspondants ; je possédais de l'un de ces cas une belle radiographie malheureusement égarée. Tout le membre était atteint d'un arrêt de développement portant sur le volume des os et des muscles de la jambe principalement.

Ces observations ne sont pas d'une extrême rareté. Houdek, en 1896, avait rassemblé 103 faits semblables. Ils représentent 70 0/0 des cas que l'on englobe, à tort selon moi, sous le nom de fractures intra-utérines. Qui dit fractures invoque l'action d'une cause purement mécanique. Quel est donc le rôle de celle-ci dans l'arrêt plus ou moins complet de développement du péroné et total d'un ou de plusieurs orteils et métatarsiens ? Si l'on admet que l'absence du péroné (qui même normalement développé est un bien faible soutien pour le tibia) prédispose à la fracture, comment expliquer l'absence des orteils ? Si l'on accepte l'idée que la cicatrice cutanée superficielle est la trace

de la pression d'une bride amniotique, comment se fait-il que l'angle tibial soit ouvert en arrière et non pas en avant ? Enfin un dernier argument que je base sur le cas où je suis intervenu est celui-ci : à l'endroit de la coudure, l'os dépouillé de son périoste présentait une surface tout à fait unie sur ses trois faces et ses bords, en continuité parfaite avec les portions sus et sous-jacentes, sans la moindre aspérité, sans le plus petit relief. La texture de l'os était homogène, le canal médullaire de calibre bien régulier, ainsi que j'ai pu m'en convaincre, en pratiquant l'ostéotomie cunéiforme destinée à redresser le membre. La radiographie également attestait la parfaite homogénéité du tibia.

Toute différente est la fracture intra-utérine vraie, celle-là seule qui mérite ce nom, et dont j'ai observé un récent exemple. La mère étant enceinte de cinq mois fit une chute dans laquelle l'abdomen heurta violemment le bord d'un seau ; la douleur fut assez vive pour provoquer une syncope ; une large ecchymose se produisit et persista longtemps ; l'enfant naquit à sept mois (deux mois après l'accident) avec le membre dans la même attitude que lorsqu'il fut apporté à l'hôpital. L'accouchement se fit naturellement, sans manœuvres obstétricales d'aucune sorte. L'enfant fut élevé dans une couveuse.

La jambe présente une forte coudure angulaire un peu au-dessus de son milieu, une seconde au quart inférieur. La palpation attentive permet de reconnaître que la première dépend du tibia, la seconde du péroné qui existe en entier. Les orteils sont au complet ; il y a intégrité du squelette du pied ; il n'y a pas de mobilité anormale du membre. L'enfant, qui n'a jamais pu marcher d'ailleurs, ne porte pas de stigmates de rachitisme ni d'hérédosyphilis. La radiographie fait déjà soupçonner une

fracture vraie : une tache claire s'accuse sur la crête tibiale au sommet de l'incurvation.

Mais au cours de l'intervention il n'est plus permis d'avoir aucun doute à cet égard. Le péroné présente un cal parfait ; deux petites lignes obliquement dirigées saillantes sur les deux faces sont des plus caractéristiques. Au tibia, l'état des parties est encore plus curieux, la fracture n'est pas encore entièrement consolidée, et l'enfant a deux ans et demi ! Sous le choc du ciseau appliqué pour la résection cunéiforme, les deux fragments se disjoignent. Il n'y a pas pseudarthrose proprement dite, mais les deux extrémités en contact, plus ou moins bien engrenées, ne tiennent que par de faibles stalactites osseuses que le choc du marteau a brisées du premier coup.

Je conclurai donc que le chapitre des fractures intra-utérines de la jambe doit être dédoublé, parce qu'il s'applique à deux ordres de faits complètement différents : les uns ne sont que des inflexions, des coudures congénitales de cause inconnue dans son essence et qui constituent le phénomène complémentaire accessoire d'un arrêt de développement plus général comprenant l'absence plus ou moins complète du péroné, des pièces osseuses du tarse, du métatarse et des orteils. Les autres, seuls, méritent de conserver le nom des fractures intra-utérines ; ils ont une pathogénie semblable à celle de toutes les fractures, avec cette particularité que les cals vicieux et les retards de consolidation sont une conséquence presque obligée des circonstances où ils se produisent.

Cliniquement on peut différencier ces deux lésions. Les anamnestiques ne signifient pas grand'chose. Quelle est la mère qui ne rapporte pas au traumatisme tout vice de conformation de son enfant, aussi bien déformation squelettique que bec-

de-lièvre ou pied-bot? Mais l'examen direct est significatif. Dans l'inflexion congénitale du tibia le siège de l'angle est à l'union des deux tiers supérieurs avec le tiers inférieur de l'os ; il n'y a une cicatrice cutanée, absence de pièces osseuses du pied et d'orteils. Dans la fracture vraie, le siège est variable, le péroné est entier, les orteils sont en nombre normal, la peau ne présente aucune lésion. La radiographie vient préciser les lésions du squelette et permet, dans certains cas, de constater la solution de continuité de l'os fracturé.

TRAITEMENT

En présence d'un cas d'absence congénitale du péroné et des malformations qui l'accompagnent, quelle doit être la conduite du chirurgien ?

Evidemment elle variera suivant les malades. De l'âge du sujet, de son état général, du degré plus ou moins accentué de sa malformation, dépendra le traitement à suivre.

Le but de l'intervention sera de donner au membre déformé l'attitude la plus favorable pour l'exercice de sa fonction.

Malgré la variété des cas, nous pourrons distinguer avec M. Kirmisson trois éléments qui accompagnent habituellement l'absence congénitale du péroné et pour lesquels nous aurons à intervenir, ce sont :

- 1° Le raccourcissement du membre ;
- 2° La déviation angulaire du tibia ;
- 3° Le déjettement du pied en valgus-équín ;

Etudions-les successivement et voyons dans quelle mesure et de quelle façon nous pouvons remédier à l'impotence fonctionnelle qu'ils provoquent.

1^o *Raccourcissement du membre ;*

M. Kirmisson avoue que l'on ne peut rien chirurgicalement contre le raccourcissement et même, ajoute-t-il, souvent loin d'y remédier par des opérations de redressement, on l'exagère.

On devra donc lui opposer selon les cas et selon son intensité, soit une chaussure à semelle surélevée (cas légers), soit un appareil de prothèse ou un pilon (cas moyens et considérables).

2^o *Inflexion du tibia.*

Chez les très jeunes enfants on peut essayer le redressement lent au moyen d'appareils ; si on échoue on aura recours à l'ostéoclasie. Voici l'opinion de M. Nélaton :

« Essayer le redressement du tibia par l'ostéoclasie
« manuelle, et la correction du pied par les ténoto-
« mies, dans les premières semaines qui suivent la
« naissance de l'enfant. Si cette pratique ne réussit
« pas, attendre pour une intervention sanglante, tou-
« jours dangereuse chez les nouveau-nés, la fin de
« la première année ».

M. Kirmisson compte peu sur les interventions précédentes qui ne donneraient que des résultats incomplets.

Il est d'avis, ainsi que M. Nélaton, d'attendre que l'enfant ait atteint 2 ans environ, et alors de lui faire subir une intervention, qu'il pourra supporter sans

danger, beaucoup plus radicale et qui comprend deux temps :

1^o Redresser le tibia ;

2^o Corriger la déviation du pied valgus.

1^o Pour redresser le tibia, on pratiquera une ostéotomie cunéiforme (Nélaton-Kirmisson), mais ceci ne suffit pas, et si on se bornait à cette intervention, le résultat utile pour l'enfant serait à peu près nul : car il importe moins d'augmenter la longueur du membre de quelques centimètres, que de le remettre dans l'axe normal, condition indispensable pour permettre à l'enfant de marcher. Il faut donc dans un deuxième temps opératoire :

2^o Corriger la déviation du pied valgus.

Pour obtenir ce résultat ; on commencera par pratiquer la ténotomie des muscles rétractés qui maintiennent le pied dans une attitude vicieuse. On sectionnera à ciel ouvert le tendon d'Achille et les muscles péroniers latéraux.

Puis, ainsi que l'ont exécuté MM. Kirmisson, Braun, Nélaton, on provoquera la soudure de l'articulation tibio-tarsienne, après avoir, par les sections osseuses nécessaires, mis le pied dans une bonne position par rapport à la jambe.

M. Nélaton (Obs. 1891) après avoir fait la résection de toutes les parties osseuses qui s'opposaient au retour du pied dans l'axe de la jambe, sutura l'astragale à la malléole interne, établissant ainsi une sorte d'arthrodèse tibio-tarsienne. Le résultat fut très satisfaisant, mais il y eut 5 centimètres de raccour-

cissement, et l'enfant boita fortement ; aussi M. Nélaton ajoute-t-il :

« Je ne sais si en présence d'un cas semblable je
« ne ferais pas maintenant une opération dans le
« plan de celle de Wladimiroff Mickulicz ; l'enfant
« marcherait sur l'extrémité antérieure des métatar-
« siens ; mais le membre aurait sa longueur, et une
« telle opération s'opposerait autrement mieux à la
« claudication que toutes les chaussures possibles à
« semelles élevées ».

Braun recommande également de placer le pied en équinisme et dans le prolongement de la jambe, de façon à obtenir un pilon solide pour la marche. Cette opération aurait été exécutée avec succès (1).

Bardenhauer eut l'idée de reconstituer une nouvelle mortaise en fendant l'extrémité inférieure du tibia par son milieu et en fixant l'astragale dans cette fourche artificielle. Nasse et Mikulicz ont obtenu de bons résultats avec cette opération ingénieuse qui remplace l'arthrodèse.

M. Frœlich constate que les méthodes de Braun et de Bardenhauer peuvent être avantageusement combinées.

L'arthrodèse telle que la pratique M. Kirmisson donne d'excellents résultats. Nous avons trouvé dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1903 l'observation de M. Halbron au sujet d'un malade opéré le 4 mai 1896, par M. Kirmisson.

1. Delanglade.

« Aujourd'hui, le malade marche très facilement
« avec son appareil orthopédique appliqué sur le
« membre gauche (phocomélie et hémimélie, non
« opérés) ». Le membre droit sur lequel a porté l'intervention (section des muscles péroniers et du tendon d'Achille, suivi de l'arthrodèse tibio-tarsienne) est normalement placé, ainsi que le montre la photographie jointe à l'observation.

C'est donc à l'une de ces opérations à laquelle on aura recours dès que l'enfant pourra la supporter sans danger, c'est-à-dire vers l'âge de deux ans.

Mais quand la malformation est reconnue dès la naissance, doit-on, jusqu'au moment favorable à l'ins-truction sanglante, s'abstenir de tout traitement? Nous ne le pensons pas, et nous estimons que l'on doit essayer avec persévérance le procédé de traitement sur lequel M. Delanglade (1) a attiré l'attention.

Dans un cas d'absence congénitale du péroné double, le massage et le redressement lent et manuel, dès les premières semaines qui suivent la naissance, furent suivis d'un remarquable succès; attribué en partie par M. Delanglade à l'intégrité musculaire constatée chez le petit malade :

« Etant donné le jeune âge de l'enfant, je conseille
« seulement à la mère de faire deux fois par jour des
« manipulations sur les pieds pour atténuer le val-
« gus; mais je lui fais prévoir qu'une opération sera
« sans doute nécessaire pour obtenir un résultat
« durable, je pensais à l'arthrodèse tibio-tarsienne »...

L'enfant est reconduit, au bout d'un an il est absolument transformé : « il a su marcher seul à l'âge d'un an ; Chaussé (et il porte des petites bottines achetées toutes faites), il ne parait pas présenter de déformation du pied. Il ne boîte absolument pas. Examiné à nu il n'a plus de trace de valgus, son pied est parfaitement mobile et solide ».

Dans la plupart des cas d'absence congénitale du péroné, on peut résumer ainsi la conduite à tenir :

1^o Essayer dès les premières semaines le traitement par le massage et le redressement manuel, préconisé par M. Delanglade ; s'il échoue :

2^o Attendre que l'enfant ait environ deux ans, et alors pratiquer le redressement du tibia, suivi d'une arthrodèse tibio-tarsienne qui fixera le pied en bonne position.

On complétera l'opération par du massage musculaire consécutif ; et on fera porter à l'enfant une chaussure appropriée pour compenser le raccourcissement du membre s'il y a lieu.

CONCLUSIONS

1° L'absence congénitale du péroné est une malformation dont la cause remonte aux premières semaines de la vie embryonnaire du fœtus ;

2° Cette cause n'est pas la fracture intra-utérine du tibia, ainsi qu'on l'a cru longtemps, mais un arrêt de développement provoqué probablement par une compression de l'amnios, ainsi que l'a démontré Dareste ;

3° Cette malformation, dans son type le plus complet, est caractérisée par l'absence partielle ou totale du péroné, unilatérale ou bilatérale, accompagnée d'une courbure du tibia à l'union du tiers moyen avec le tiers inférieur ; d'une cicatrice au sommet de l'angle tibial, d'absence des deux derniers métatarsiens et orteils correspondants, avec pied dévié en valgus-équin et raccourcissement du membre ;

4° Le diagnostic de cette lésion est facile ; la radiographie le confirmera, et précisera l'état du squelette de la jambe et du pied ;

5° Le traitement consistera, au début, en massage et redressement progressif et manuel, en port d'appar-

reils de prothèse. L'intervention chirurgicale (ostéoclasie, ostéotomie cunéiforme, ténotomie, arthrodèse tibio-tarsienne) trouvera ses indications quand le traitement orthopédique sera resté impuissant ou insuffisant.

Vu : le Président de la thèse,

LE DENTU

Vu : le Doyen,

DEBOVE

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

LIARD

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

BOINET. — Ectromélie longitudinale externe des deux membres inférieurs. *Revue d'orthopédie*, 1899, p. 437.

DARESTE. — Mémoire sur les anomalies des membres et sur le rôle de l'amnios dans leur production. *Journal d'anatomie et de physiologie*, 1882, p. 510.

— Production artificielle des monstruosité, 1891.

DELANGLADE. — Revue mensuelle des maladies de l'enfance, 1898.

DEMITRIEFF. — Thèse Nancy, juillet 1900.

FRIEBEN. — Ueber kongenitale defekt der fibula (in *dissert Greifswald*, 1898).

FROELICH. — *Gaz. hebd. de méd. et chir. Nancy*, janv. 1900.

GEOFFROY-SAINT-HILAIRE. — *Traité des monstruosité*, 1832.

GUÉRY. — *Revue orth.*, 1899.

HOFFA. — *Lehrbuch der orthopædischen chirurgie*, (Stuttgart, 1898).

HALBRON. — *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1903, p. 124.

- INFROIT et HEITZ. — Hémimélie du membre abdominal droit étudié par la radiographie.
- Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1902, n° 3.
- KIRMISSON. — Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale, 1898.
- KLAUSSNER. — Ueber Missbildungen der Menschlichen Ghedmassen. Wiesbaden, 1900.
- KLAUSSNER. — Ueber Missbildungen der menschlichen Ghiedmassen Wiesbaden, 1900.
- LAUNOIS et KUSS. — Revue d'orth. absence congénitale du tibia, sept. et oct. 1901.
- LE DENTU et DELBET. — Rieffel. Articles fractures, p. 452.
- MAUCLAIRE. — Bull. Soc. pédiatrie, Paris, mars 1902.
- NÉLATON. — Revue d'orth., 1891.
- PINARD et VARNIER. — Atlas d'anatomie obstétricale, 1892, planche XXVII.
- RIBEMONT-DESSAIGNE et LEPAGE. — Précis d'obstétrique.
- SAINT-CYR. — Des fractures intra-utérines de la jambe. Thèse Paris 1899.
- VILCOQ. — Des fractures intra-utérines de la jambe, Thèse Paris 1889.
- WALTHER. — Absence cong. d'une partie de la diaphyse du péroné gauche. Bull. Soc. chirurgie, 8 oct. 1902, p. 934.
- WILLEMEN. — Fractures intra-utérines de la jambe. Bull. Soc. pédiatrie. No 2, fév. 1902, p. 65.
- WOLKMANN. — (Thèse Demitrieff).

